

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

N°
582

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplome d'Etat

par

FRANCOISE SCHAFFNER

Externe des Hôpitaux de PARIS

née le 25 mars 1942

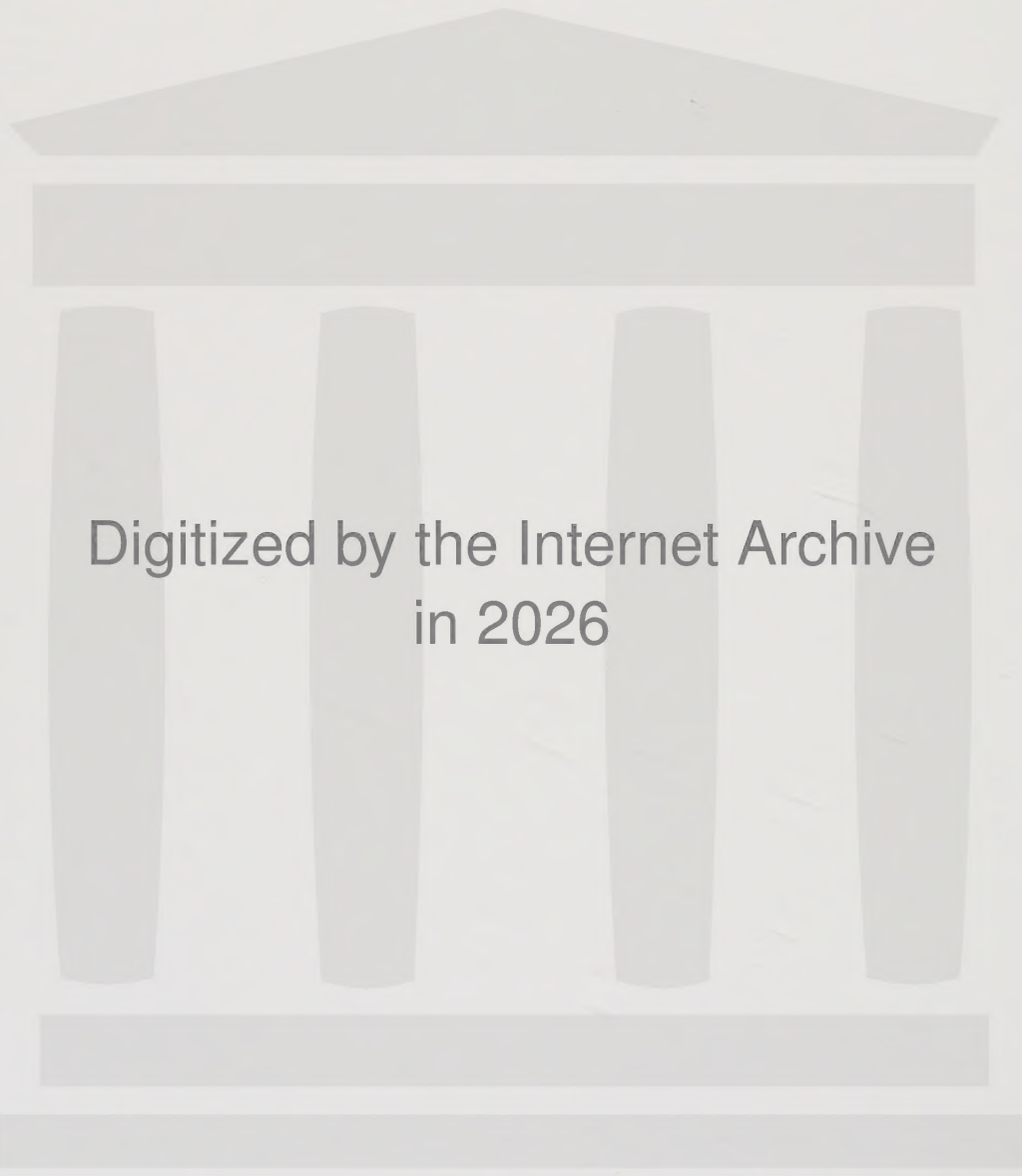
à PARIS - Seine -

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN SYNDROME DYSMORPHIQUE AVEC
RETRECISSEMENT TRICUSPIDIEN FAMILIAL

Président : Monsieur Jean-Paul BINET Professeur

Editeur : NECI



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551621_0033

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplome d'Etat

par

FRANCOISE SCHAFFNER

Externe des Hôpitaux de PARIS

née le 25 mars 1942

à PARIS - Seine -

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN SYNDROME DYSMORPHIQUE AVEC
RETRECISSEMENT TRICUSPIDIEN FAMILIAL

Président : Monsieur Jean-Paul BINET Professeur

Editeur : NECI



A la mémoire de mon cousin

Le Professeur Gaston RAMON

Membre de l'Institut, de l'Académie de Médecine,
et de l'Académie de Chirurgie.

En témoignage de ma profonde admiration pour sa
personnalité et son oeuvre, qui ont dicté le choix
de ma vocation.

A la mémoire de mes grands-parents
de mon oncle Ernest

En témoignage de mon profond respect

A Jean-Claude

A ma mère

Elle est ce qui m'est de plus cher

A mon oncle et parrain

A ma tante

Avec toute ma gratitude. Je n'oublierai jamais
ce que je leur dois

A mes frères et soeurs

En témoignage de ma profonde tendresse

A mon père, à tous mes parents

A mes amis

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma gratitude
et de mon affection.

Au Docteur Augusto LEIVA SAMPER

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Jean-Paul BINET

Chirurgien des Hôpitaux

qui nous fit l'honneur de nous accueillir
dans son service de la Clinique Marie-
Lannelongue.

Qu'il soit assuré de notre très profonde
gratitude.

Au Professeur Pierre VERNANT

Médecin des Hôpitaux

qui a bien voulu nous confier le sujet de cette thèse

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance

A nos maîtres dans les Hôpitaux

Stages

Pr R. KOURILSKY

Pr J. HAMBURGER

Pr J. PATEL

Pr R. MERLE D'AUBIGNE

Pr M. LAMY

Externat

Dr J. LE BRIGAND

Pr J.P. BINET

Dr J. FOUQUET

Dr P. UHRY

Pr R. TOURNEUR

A PROPOS D'UN SYNDROME DYSMORPHIQUE
AVEC RETRECISSEMENT TRICUSPIDIEN FAMILIAL

- I N T R O D U C T I O N -

Ce travail se propose de rapporter l'observation d'un garçon de quatre ans porteur d'une malformation cardiaque intéressante de plusieurs points de vue :

- D'une part du fait de ses caractères anatomiques inhabituels, puisqu'elle comporte outre un rétrécissement pulmonaire et un foramen ovale, un rétrécissement tricuspide dont la singularité tient à des anomalies d'insertion des valves et des cordages, ce qui ne nous permet de la classer dans aucune des cardiopathies polyvalvulaires congénitales déjà connues.

- D'autre part, elle entre dans la catégorie des cardiopathies familiales, puisqu'un frère est porteur d'une anomalie cardiaque congénitale associant à un rétrécissement tricuspide un rétrécissement cardiaque.

- Elle pose enfin un problème thérapeutique majeur inhérent à sa complexité anatomique et aggravé par le jeune âge du sujet.

I - Nous étudierons d'abord en détail l'observation qui nous préoccupe, puis celle du frère de notre jeune malade.

II - Dans une seconde partie nous rappellerons les cardiopathies congénitales dans lesquelles existe une atteinte de l'orifice tricuspide ou de l'orifice pulmonaire, ou même l'association des deux, et nous essayerons de montrer les analogies qu'elles présentent avec notre cas.

III - Dans une troisième partie, nous citerons les observations comparables que nous aurons pu trouver dans la littérature médicale.

IV - Enfin nous discuterons :

1- La place nosologique de cette cardiopathie par rapport à l'atrésie tricuspидienne et la maladie d'Ebstein.

2- Les conséquences physiopathologiques qu'entraîne l'association d'une sténose tricuspидienne et d'une sténose pulmonaire.

3- Les problèmes chirurgicaux que posent les anomalies anatomiques et le jeune âge du sujet. Nous citerons les techniques chirurgicales proposées ou réalisées sur des cas comparables.

4- Nous poserons enfin le problème du caractère familial de cette sténose tricuspидienne.

I - O B S E R V A T I O N S

A - DE BENOIST

BOU... Benoist a été hospitalisé dans le service du Professeur SOULIE en février 68, à l'âge de quatre ans, pour le bilan pré-opératoire d'une cardiopathie cyanogène.

La maladie a été suspectée à l'âge de dix jours, alors que l'enfant présentait une dyspnée d'effort lors de l'ingestion des biberons.

L'examen clinique, à cette date, signalait l'existence d'un souffle cardiaque.

Cependant la grossesse avait été normale, menée à terme, et l'accouchement fait par césarienne en prévision d'une ligature des trompes. La mère âgée de 26 ans, 5ème pare, n'a eu aucune infection ou intoxication intercurrentes, et ne présentait aucune malformation cardiaque. On notait seulement chez elle une camptodactylie de tous les doigts des deux mains.

Le père âgé de 29 ans au moment de la conception était lui aussi bien portant.

Quant aux frères et soeurs nous en parlerons plus loin.

A la naissance, notre malade pesait 3 Kgs et n'était ni cyanosé, ni dyspnéique.

Dans les premières années, il a présenté des bronchites fréquentes, et a contracté la rougeole et la varicelle mais ni scarlatine ni rhumatisme articulaire aigu.

Son développement staturo-pondéral a été très lent, puisqu'il a marché à l'âge de trois ans. C'est lors de la marche qu'est apparue la cyanose. Par contre son développement phsygique a été normal puisqu'il a commencé à parler à un an.

En 1966, à l'âge de deux ans il est hospitalisé dans le service du Professeur JULIEN-MARIE à la suite d'une syncope qui a duré cinq minutes, sans perte des urines ni morsure de la langue.

A l'occasion de cette hospitalisation des examens urinaires et un bilan phosphocalcique avaient été faits, pour rechercher une étiologie à son retard staturo-pondéral. Tous les résultats étaient normaux.

L'âge mental était aussi normal et l'on avait conclu à un retard staturo-moteur inhérent à sa cardiopathie, avec un syndrome dysmorphique peu prononcé et non classable.

Quinze jours avant son hospitalisation dans le service du Professeur SOULIE, l'enfant avait été admis d'urgence à l'HOPITAL de MONTARGIS pour un syndrome respiratoire asphyxiant, non fébrile, avec cyanose intense, ayant cédé après quarante huit heures d'oxygénothérapie.

En février 68, l'enfant est entré dans le service du Professeur SOULIE au décours d'une infection bronchique aiguë. Il avait alors quatre ans et un mois, était très hypotrophique, (pesant 13 Kgs et mesurant 88 cms, sans aucun retard mental. Les signes dysmorphiques étaient modérés :

Le cou était très court, mais sans ptérygium colli, le front était haut et proéminent, l'occiput plat, le menton très allongé et pointu, enfin le palais ogival. Au niveau des membres supérieurs, il existait une rétraction tendineuse des coudes, avec limitation de leur extension, une camptodactylie des deux mains, un pli palmaire transverse à la main gauche. Aux membres inférieurs, on notait un genu valgum, des pieds plats, une hyperlaxité ligamentaire importante.

En ce qui concerne la cardiopathie, les signes fonctionnels et généraux étaient déjà intenses :

- Il existait une cyanose importante au niveau du nez, des oreilles, des lèvres, des orbites, des extrémités avec hippocratismes digitaux; cette cyanose s'aggravait à l'effort et s'accompagnait alors de dyspnée. Celle-ci survenait en effet pour un périmètre de marche de 30 à 50 mètres en terrain plat, et dès le premier étage, en montant lentement. Il existait un accroupissement net à la fatigue. L'asthénie était très intense et l'enfant présentait une soif permanente, des sueurs, mais la diurèse et la courbe thermique étaient normales.

L'examen cardiaque montrait :

A la palpation, un signe de Harzer mais pas de frémissement.

A l'auscultation, un rythme régulier, rapide à 140/mn, des bruits du coeur normaux, un souffle systolique augmentant à l'inspiration, d'intensité 3/6, de timbre rude, maximum aux 4ème et 5ème espaces intercostaux gauches, irradiant vers le haut, accompagné d'un bruit protodiastolique soufflant dans la région endapexienne d'intensité 3/6, et dans le dos d'un souffle systolique se prolongeant dans la diastole.

Tous les pouls périphériques étaient perçus, la tension artérielle était à 8/5.

Enfin le reste de l'examen était normal, en dehors d'une hépatomégalie pulsatile à la palpation, débordant de deux travers de doigt le rebord costal.

Sur les radiographies du 26/2/68 (figure 1)

- Le coeur était de volume modérément augmenté avec un

débord droit important (++).

- Une pointe sus-diaphragmatique.
- Un arc moyen non individualisé.
- En O A G on remarquait une très forte saillie de l'oreillette droite.

A l'examen radioscopique la cinétique cardiaque était normale, la baryte légèrement refoulée et battante, les artères pulmonaires normales non expansives, mais la vascularisation des poumons très diminuée.



Figure-I-Radiographie

Les examens complémentaires donnaient les résultats suivants :

- Numération globulaire et formule sanguine :

GR : 6.460.000

GB : 6.400 - PN : 75%
Lymphocytes : 10%
Monocytes : 5%

Hémoglobine : 110%

- Vitesse de sédimentation :

0 à la première heure

1/4 à la deuxième heure

- Une azotémie à 0,35 g/L

- Une glycémie à 0,65 g/L

- Le phonocardiogramme du 27/2/68 montre au niveau du troisième E I G :

un dédoublement du premier bruit

un souffle systolique

un deuxième bruit normal non dédoublé

et au niveau du cinquième E I G latéro-sternal, il existe un train d'ondes pré-systoliques.

- Sur le jugulogramme (figure 2) il existe une grande onde " a " avec absence de dépression " y ".

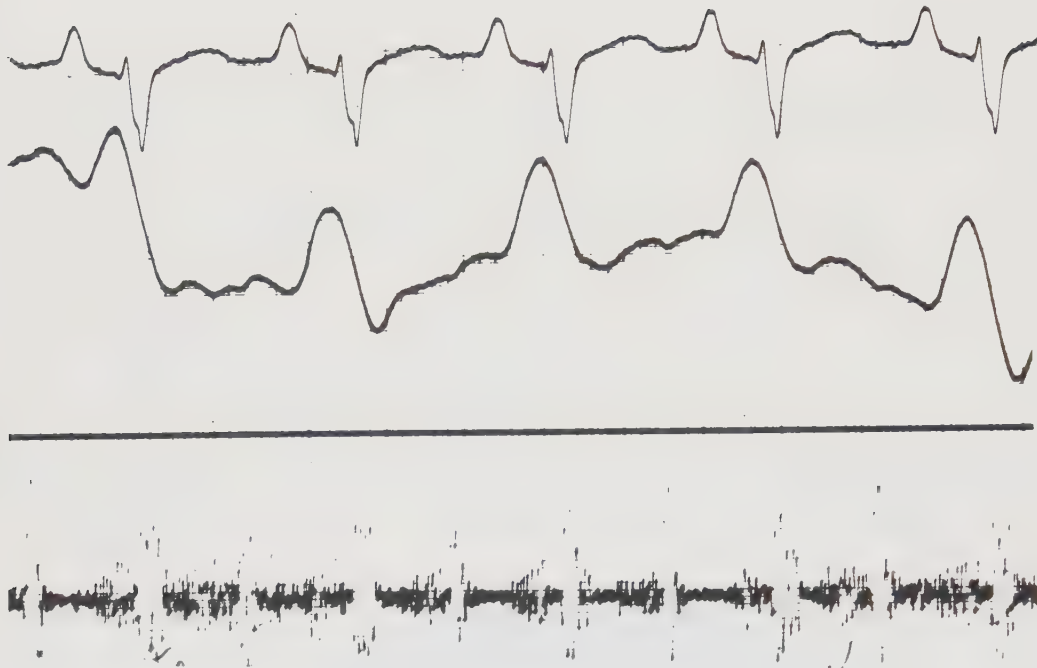


Figure -II- Jugulogramme

- L'electrocardiogramme (figure 3) associe trois anomalies :

- Une hypertrophie auriculaire droite majeure puisque l'onde P en D₂ atteint 8 mm.
- Une hypertrophie ventriculaire droite comme en témoignent l'axe de QRS à + 150°, l'onde R en V₁ à 20 mm.
- Un bloc de la branche droite

- Le cathétérisme réalisé le 28/2/68 par voie veineuse avec le trajet suivant :

V C S - OD - VD - AP
 \ OG - VP
 \ VG

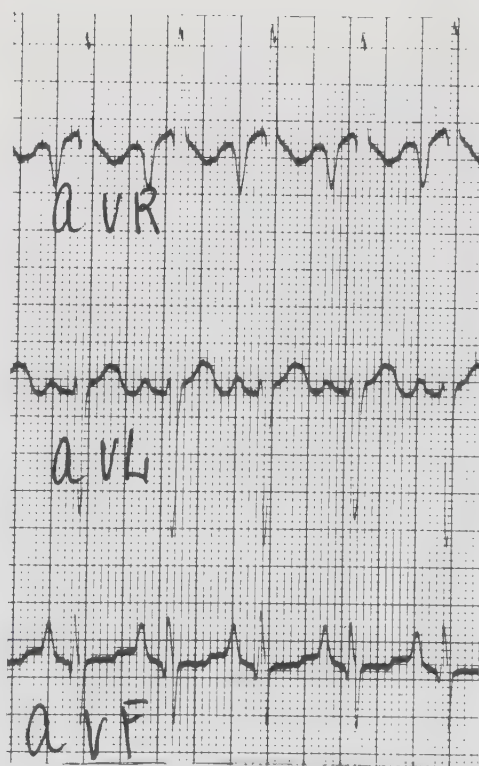
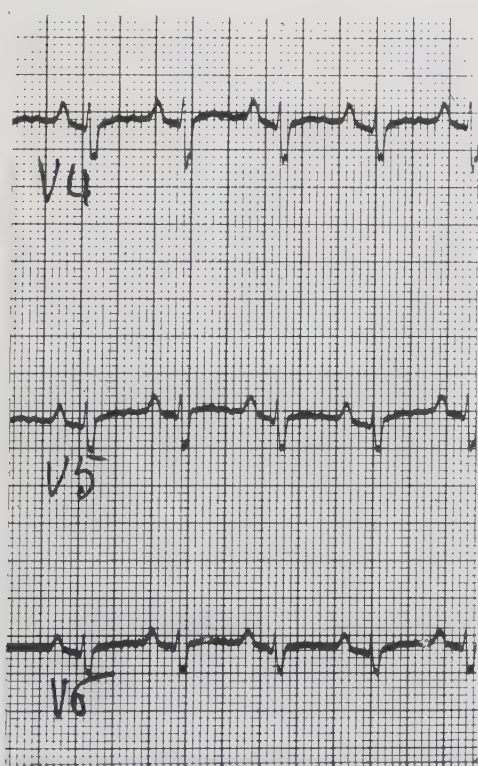
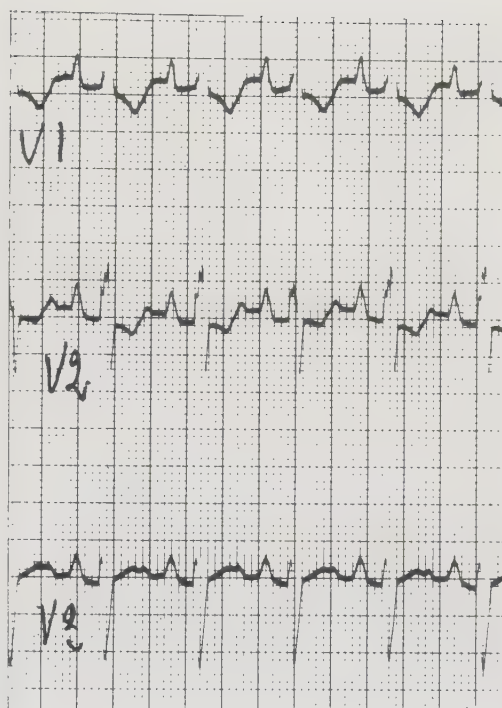
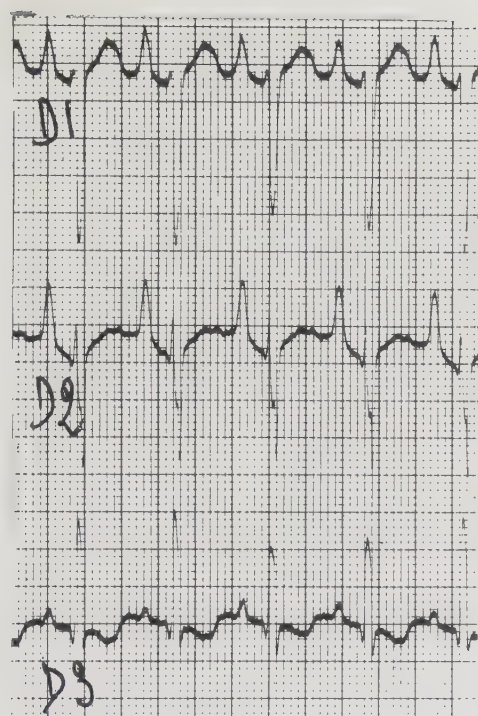


Figure -III- Electrocardiogramme

permettait de conclure au diagnostic de trilogie de FALLOT.

PRESSIONS mm Hg

OD 17/7 (10)
VD 110/⁶/₁₀
AP Moyenne : (20)
OG 7/3
VG 100/⁴/₈

OXYGENE Vol %

VCS 14 56%
OD 13,3
VD 12,9
AP 8,6
VP 23,5
VG 20,9 84%

Ce qui objective :

- Une sténose pulmonaire valvulaire.
- Une communication inter-auriculaire à shunt droit--> gauche type ostium secundum.
- Une courbe ventriculaire droite à montée lente et sommet pointu, témoignant d'un septum interventriculaire intact.
- La tricuspide est en place normale.
- L'oreillette droite est grande.
- L'onde "a" de la courbe auriculaire droite ne se transmet pas au ventricule droit.
- Cette dernière anomalie du cathétérisme, jointe à l'existence à l'auscultation de ce bruit protodiastolique, fait penser à une anomalie tricuspidiennne à type d'hypoplasie.
- Enfin l'angiographie selective (figure 4) ventriculaire droite faite par voie saphène droite le 7 mai 68, permettait une conclusion définitive.

Les pressions mesurées à nouveau à cette occasion étaient les suivantes :

PRESSIONS mm Hg

OD	24/7	moyenne	14
VD	haut	60/0	
	bas	108/2	
AP	moyenne		10
VCI	18/4		
OG	20/2	moyenne	14
VG	80/0		

Une première opacification dans le ventricule droit montre un ventricule franchement trabéculé qui donne naissance à un infundibulum en forme de couloir et siège d'une hypertrophie musculaire réactionnelle persistant peu en diastole.

L'orifice tricuspïdien bien visible semble être de dimensions normales bien qu'assez irrégulier et on note à son niveau une forte régurgitation opaque dans l'oreillette droite qui peut avoir été favorisée par la présence de la sonde dans l'orifice.

L'orifice pulmonaire est sténosé, et l'on voit se succéder des aspects en dômes et en cupules qui attestent de la souplesse des valves.

Celles-ci sont néanmoins épaisses et il existe au sommet du dôme un orifice punctiforme de 2 mm qui permet d'objectiver un jet de produit opaque vers le toit de l'artère pulmonaire. Le tronc de l'artère pulmonaire est ovoïde, il en naît latéralement des branches artérielles pulmonaires de dimensions correctes.

Par l'intermédiaire de la communication interauriculaire le produit opaque régurgité dans l'oreillette droite passe dans les cavités gauches et permet l'opacification semi-précoce de l'aorte.

Une deuxième opacification faite dans le ventricule gauche atteint la communication interauriculaire, met en évidence un ventricule gauche de dimensions normales, un orifice de dimensions normales, des sinus de valsalva légèrement dilatés et une aorte de dimension normale.

A noter néanmoins que dès après la naissance des vertébrales, qui sont dilatées, les artères sous clavières droite et gauche apparaissent de petite dimension.

L'ANGIOGRAPHIE CONCLUAIT AU DIAGNOSTIC DE TRILOGIE DE FALLOT AVEC ANOMALIES DE L'ORIFICE TRICUSPIDIEN ET HYPOPLASIE DES ARTERES SOUS CLAVIERES.

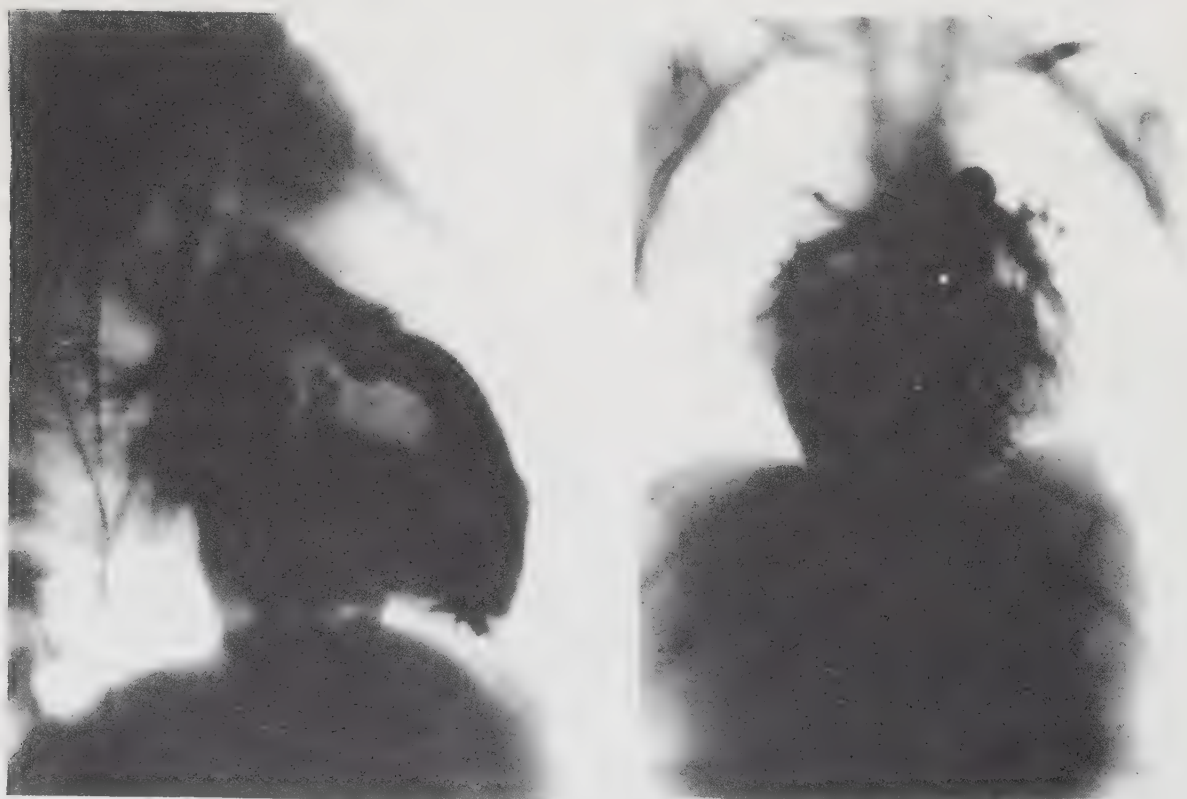


Figure -IV- Angiographies

En octobre 68 l'état de l'enfant s'aggravant (asthénie importante + cyanose permanente), l'intervention est décidée.

Les Professeurs BINET et LANGLOIS pratiquent l'intervention le 31.10.68 sous C E C (type Kay Cross + Shumway) par sternotomie médiane verticale. Après ouverture du péricarde et de la plèvre droite ils constatent :

" Un coeur augmenté de volume surtout au niveau des cavités droites.

Le ventricule droit et surtout l'oreillette droite sont très tendus et peu contractiles.

Il existe un thrill très net au niveau de l'orifice pulmonaire, l'anneau ne semble pas rétréci, et il semble bien qu'il n'y ait pas d'agénésie de l'orifice pulmonaire.

Le tronc de l'artère pulmonaire est un peu dilaté et présente une ébauche de dilatation ovoïde.

On fait le tour de la veine cave supérieure, de la veine cave inférieure, de l'aorte et des vaisseaux artériels de la base.

L'élément important de l'affection étant l'anomalie tricuspiddienne, il est décidé de l'explorer à coeur battant. Mais l'état circulatoire étant mauvais (hypotension pendant toute la dissection), il est décidé de pratiquer cette exploration sous circulation assistée.

On canule donc les deux veines caves par l'oreillette, l'aorte étant canulée par une canule coudée, selon la technique habituelle.

Les pressions montrent :

OD = 25 mm Hg

VD = 90 mm Hg de pression systolique

Les canulations étant faites, circulation assistée.

Une bourse est placée en pleine oreillette droite.

On ne trouve pas d'ostium secundum, ni de retour veineux pulmonaire anormal. Par contre il existe un rétrécissement tricuspide considérable, en entonnoir, qui n'admet pas la pointe du petit doigt.

Il est bien difficile de dire s'il existe une ou plusieurs valves tricuspidiennes, ou même, s'il existe des commissures :

on décide, toujours à coeur battant de tenter une "commissurotomie" digitale, décidé à ne pas pratiquer un remplacement valvulaire.

On obtient ainsi un agrandissement de l'orifice tricuspide qui porte, celui-ci aux dimensions de l'index.

La C E C est alors poussée jusqu'à la dérivation totale :

une sonde de décharge est introduite par la pointe du ventricule gauche, une fibrillation électrique est induite, le refroidissement du type Shumway est mis en route.

Après clampage des veines caves, l'oreillette droite est ouverte sur toute sa hauteur.

On constate alors les lésions suivantes :

a) l'existence d'un foramen ovale qui est fermé par quatre points séparés.

b) l'existence d'une malformation tricuspide qu'il est bien difficile de décrire. Ce que l'on peut dire c'est que l'orifice initial a été agrandi au doigt et que la commissurotomie digitale est poussée jusqu'à l'anneau dans la direction opposée au septum.

Il existe ainsi un orifice d'au moins un doigt que l'on espère non régurgitant.

L'inspection de la tricuspide confirme les impressions du toucher :

Il est possible qu'il existe une valve antérieure et une valve postérieure, mais il n'y a pas de trace de commissure.

On s'en tient là dans la région de l'oreillette droite.

Celle-ci est refermée en laissant la partie inférieure de l'auriculotomie apte à recevoir une bourse de façon à pouvoir pratiquer un toucher explorateur.

Ouverture horizontale de l'artère pulmonaire :

Il existe une sténose en gicleur très serrée. Cette sténose admet une bougie de Hegar n° 2 (diamètre : 2 mm).

On commence par libérer les brides valvulaires, puis la sténose est fendue jusqu'à l'anneau en bi-valve. Il est possible alors d'obtenir une ouverture qui admet une bougie de Hegar n° 14.

L'orifice valvulaire passe ainsi de 2 à 14 mm.

Il est impossible de pratiquer une exploration digitale de l'infundibulum. La bougie de Hegar introduite cependant, ne perçoit pas de réaction infundibulaire importante. C'est la raison pour laquelle on ne pratique pas d'ouverture de l'infundibulum .

Fermeture de l'artériotomie pulmonaire.

Déclampage aortique.

Le coeur repart presque immédiatement avec un rythme et une T.A. normaux. L'oreillette droite n'est pas distendue. "

Une première prise de pression, canules en place montrant des résultats satisfaisants autorise les décanulations.

L'exploration digitale ne révèle pas d'insuffisance notable.

Quelques minutes plus tard les prises de pressions ont montré :

- OD = 10/5 sans signe d'insuffisance tricuspидienne
- VD = 25/¹⁰/₅
- AP = 25/5 bien pulsé
- pour une pression dans l'aorte initiale à 70/40 mmHg.

- SUITES OPERATOIRES -

L'electrocardiogramme montre :

- un axe de QRS à + 140°
- P₂ supérieur à P₃
- Espace PR à 16/100 de seconde
- QRS large atteignant 10/100 de seconde.

Enfin l'ionogramme est sensiblement normal.

A l'Astrup : $PCO_2 = 30$
BD = - 5
pH = 7,40
 $PO_2 = 150$

On corrige l'acidose. On perfuse l'enfant à raison de 220 ml/jour et on fait une injection de 6 mg de LASILIX pour tenter de faire diminuer la pression veineuse.

Dans la nuit on a pu baisser modérément l'apport d'oxygène jusqu'à 3,5 litres.

Le pouls est resté régulier, la pression systémique s'est maintenue autour de 14/10. La pression veineuse a un peu baissé mais s'est tout de même maintenue autour de 24. L'enfant n'a pas été débranché du tout du R.P.A. .

Le lendemain matin, il persistait une légère cyanose des extrémités, cependant la PO_2 était à 120. L'état de l'enfant est satisfaisant. Il est calme, très conscient, bien adapté à sa machine. Il a une bonne spirométrie et n'a pas d'encombrement broncho-pulmonaire. La tension artérielle maxima s'est maintenue à 12,5. Le foie cependant reste gros et pulsatile.

Depuis l'intervention l'enfant a uriné 310 ml.

Dans la journée, il est toujours perfusé et ventilé.

Le soir, de cette première journée post-opératoire, à 19 heures,

La pression veineuse baisse pour la première fois à 19 cm d'eau, la tension artérielle étant à 12/9.

Mais vers 19h30, l'état de l'enfant s'aggrave brutalement, il est un peu gris, la pression veineuse remonte de 19 à 23, le pouls s'accélère jusqu'à 144/mm. On fait une première injection de DIGOXINE à 10 microgrammes/ kg ce qui ralentit un peu la tachycardie (130/minute) et fait baisser la pression veineuse à 19 cm d'eau.

A 22 heures, lorsque la pression veineuse et la tachycardie ont tendance à se majorer on refait une injection de DIGOXINE.

Peu après apparaissent des signes de choc :

les extrémités se refroidissent

la température centrale remonte à 38°9

le temps de recoloration capillaire est très mauvais

la conscience s'altère.

Ces signes de choc apparaissent alors que la pression systémique reste normale entre 12 et 14 de maxima, que le foie n'augmente pas de volume et que la pression veineuse remonte mais modérément à 22.

Peu après l'enfant n'urine plus.

A 23 heures, malgré l'élargissement de QRS qui semble se majorer sur le scope, on fait une troisième dose de DIGOXINE avec une injection de LASILIX.

La suite de l'évolution est marquée par une aggravation très rapide des troubles de la circulation périphérique. L'enfant n'urine plus, tombe dans le coma, les extrémités sont froides, marbrées, cyanosées.

Jusqu'à la fin, la pression artérielle est restée normale, la pression veineuse stable à 22 cm d'eau, le foie n'a pas grossi.

A 0h30, on refait une quatrième injection de DIGOXINE.

A 1 heure, le 2/11/68, le complexe de QRS est à 20/100 de seconde. On met en place une perfusion de lactate de soude molaire qui améliore en quelques minutes les troubles de la conduction intra-ventriculaire.

Peu après survient une grande bradycardie que l'on corrige grace aux electrodes implantées lors de l'intervention et à une injection de 120 mg d'HEMISUCCINATE d'HYDROCORTISONE. Mais très rapidement apparait une mydriase bilatérale alors que l'ECG est strictement normal grace à la stimulation. Pourtant aucun pouls n'est perceptible. La tension artérielle est à 0 et l'enfant meurt à 1 heure le 2/11/68 31 heures après l'intervention.

LA VERIFICATION ANATOMIQUE A MONTRE LES LESIONS CARDIAQUES SUIVANTES :

Le coeur pèse 130 grammes et est peu augmenté de volume. Son diamètre longitudinal est de 7 cm; son diamètre transversal de 6 cm.

Les gros vaisseaux de la base occupent une position normale. Le calibre de l'aorte est supérieur à celui de l'artère pulmonaire : son diamètre est de 1,3 cm, celui de l'artère pulmonaire de 1 cm.

Par contre la voie de l'artère pulmonaire est anormale :

D'une part le tronc de l'artère pulmonaire est court; il se divise en effet au bout de 1,4 cm en donnant deux branches très grêles, dont le calibre ne dépasse pas 5 mm.

La paroi de l'artère pulmonaire et de ses branches de division rappelle celle qu'on observe dans la Tétralogie de FALLOT. Elle est très mince, réduite à une fine membrane qui se déchire facilement.

Le canal artériel est large extérieurement, mais en le disséquant on s'aperçoit que sa lumière est totalement obstruée et qu'il n'était donc plus perméable.

CAVITES CARDIAQUES :

- L'oreillette gauche : elle n'est pas dilatée et reçoit normalement les quatre veines pulmonaires. Ses parois ont une épaisseur de 1,5 mm. Au niveau de la cloison inter-auriculaire, on peut passer dans l'oreillette droite par l'intermédiaire d'un patent foramen ovale (qui avait été fermé chirurgicalement par des points séparés).

- L'orifice auriculo-ventriculaire gauche est normal, on peut y passer le petit doigt. La grande et la petite valves de la mitrale ne sont pas modifiées. Leur insertion se fait de façon normale.

- Le ventricule gauche : il est hypertrophié. Ses parois latérales ont une épaisseur de 1 cm, ainsi que le septum inter-ventriculaire. A la coupe on aperçoit dans le myocarde de petites zones blanchâtres de sclérose, de la grosseur d'une tête d'épingle. L'endocarde avait un aspect normal.

- L'orifice aortique n'est ni sténosé, ni dilaté. Il est fermé par trois sigmoïdes d'assez grande taille et en particulier assez profondes. Elles sont un peu plus épaisses que d'habitude mais il n'y a pas d'obstacle à ce niveau.

- L'aorte est normale : il n'y a pas de coarctation, ni d'hypoplasie segmentaire.

- Les artères coronaires ont leur origine et leur distribution habituelles.

- L'oreillette droite : elle est de la grosseur d'une petite prune. Ses parois sont très fortement hypertrophiées. Leur

épaisseur atteint 5 mm en avant et en haut, au pourtour de l'abouchement de la V.C.S. et aussi latéralement au niveau des muscles pectinés. Le sinus coronaire arrive à sa place habituelle.

Il existe un patent foramen ovale qui se présente sous la forme d'une fente de 5 à 6 mm de haut, située à l'extrémité antérieure de la fosse ovale.

- L'orifice auriculo-ventriculaire droit :

1) vu par l'oreillette droite,

l'orifice auriculo-ventriculaire droit a un aspect très anormal. Il se présente en effet sous la forme d'un entonnoir fibreux, blanchâtre, s'enfonçant dans la profondeur du ventricule droit et qui se termine par une fente transversale de 1 cm de longueur et de 2 à 3 mm de largeur.

Il est pratiquement impossible d'individualiser les différentes valves tricuspidiennes. Il n'y a pas en effet de commissures nettement visibles, du fait d'une symphyse très importante entre les trois valves théoriques. On retrouve simplement les deux fentes provoquées par la commissurotomie chirurgicale :

l'une est située vers le septum interventriculaire en dedans

et l'autre du côté opposé, au niveau de la partie externe et droite de l'anneau auriculo-ventriculaire.

2) vu par le ventricule droit,

l'orifice auriculo-ventriculaire droit a un aspect aplati en museau de tanche.

3) outre la symphyse commissurale congénitale et le rétrécissement important qu'elle entraînait, il existe des anomalies d'insertion de la valve auriculo-ventriculaire droite :

a) Celle-ci est amarée de très près aux différents piliers du

ventricule droit et pratiquement sans l'intermédiaire de cordages. Lorsqu'ils existent ceux-ci sont très courts et épaissis. Au niveau du pilier antérieur et du pilier postérieur, le tissu valvulaire fibreux et épais vient se fixer directement sur leur sommet.

Au niveau de la cloison inter-ventriculaire, le muscle papillaire du conus a disparu. A cet endroit, la valve auriculo-ventriculaire s'attache directement au bord postérieur de la bandelette ansiforme et au bord inférieur de l'éperon de Wolff.

Tout ceci fait que la tricuspide est extrêmement peu mobile et qu'il devait très certainement y avoir un certain degré de fuite, en plus du rétrécissement.

b) il existe en plus, des anomalies rappelant celles qu'on observe dans la maladie d'Ebstein.

Une fois l'anneau auriculo-ventriculaire droit ouvert, on s'aperçoit qu'en arrière, la moitié interne de ce qui correspond à la valve postérieure, ne se détache pas de l'anneau, mais du ventricule droit, 4 ou 5 mm plus bas, et ceci est de plus en plus net au fur et à mesure qu'on se rapproche du septum interventriculaire en dedans.

De même ce qui correspond à la valve septale est plaqué contre la cloison interventriculaire par toute une série de petits cordages très courts, si bien qu'on peut à peine passer une sonde cannelée sous cette valve qui est complètement immobile.

- Le ventricule droit :

Il est très hypertrophié et sa cavité est de volume réduit. Ses parois sont aussi épaisses que celles du ventricule gauche : 8 à 10 mm. L'éperon de Wolff est hypertrophié, saillant ainsi que la bandelette ansiforme.

- L'orifice pulmonaire

est le siège d'une sténose en dôme, serrée, qui avait été largement ouverte par le chirurgien. Cette sténose se présente sous forme d'un orifice médian, arrondi, d'un diamètre de 3 mm.

L'acte chirurgical a entraîné la formation d'une bicuspidie pulmonaire, avec un orifice aussi largement ouvert que possible.

CONCLUSION :

- Sténose pulmonaire très serrée, en dôme
- Sténose tricuspidiennne serrée, avec importantes anomalies d'insertion de la tricuspide.
- Patent foramen ovale
- Hypertrophie ventriculaire droite très importante
- Hypertrophie auriculaire droite
- hypertrophie ventriculaire gauche
- Double valvulotomie sur l'orifice pulmonaire et sur l'orifice tricuspidaen.



- B - OBSERVATION DU FRERE -

Observation du frère BOU... Bruno, âgé de 6 ans lorsqu'il a été examiné par le Dr BERCKMAN. Il est de quatre ans l'aîné de Benoist et l'aîné de la famille.

Bruno est né cyanosé. Sa cyanose a disparu au cours des semaines qui ont suivi sa naissance, mais se manifeste à l'heure actuelle, d'une façon discrète, lors de l'exposition au froid.

Sa cardiopathie a été découverte à l'âge de deux ans. Il présente actuellement une dyspnée qui a toujours été accentuée, et l'effort déclenche quelques secousses de toux. L'enfant fait chaque hiver des bronchites à répétition.

Il présentait en outre, une luxation congénitale de la hanche droite, qui a été réduite et plâtrée entre l'âge de deux et trois ans.

A l'examen l'enfant présente un retard statural notable de 10% environ.

Son faciès est assez particulier, avec menton très pointu et allongé, oreilles décollées et anomalies de l'émail dentaire. Le cou est large et court, avec peau lâche et extensible, et une ébauche de pterygium colli.

Aux membres supérieurs il existe des rétractions tendineuses, avec limitation de la prono-supination et de l'extension du poignet, limitation de l'extension du coude et des mouvements de la rotation et de l'élévation de l'épaule. On note surtout une campodactylie nette au niveau de l'auriculaire et de l'annulaire, mais qui intéresse aussi à un moindre degré les trois autres doigts.

Les radiographies du squelette montrent un retard de l'âge osseux, mais un retard dissocié :

- retard de trois ans pour les points d'ossification des mains

- mais de un an seulement pour les pieds. Les métacarpiens sont très larges et trapus.

EXAMEN CARDIOLOGIQUE

Auscultation : A la pointe, on entend un roulement de 4/6ème ne commençant pas dès le début de la diastole, et se renforçant nettement à la présystole : il est méso et télé-diastolique.

Il existe un dédoublement espacé du 2ème bruit au foyer pulmonaire.

Dans la région xiphoïdienne, le roulement est bien perçu, il se renforce à ce foyer en inspiration profonde.

RADIOGRAPHIE (figure VI)

A la radioscopie,

le coeur est de volume normal, avec débord droit et double contour auriculaire gauche inscrit.

L'arc moyen gauche est rectiligne.

En O.A.D., l'oreillette gauche fait une saillie accentuée à court rayon, non expansive.

EN O.A.G. les cavités droites forment un promontoire antérieur avec partie inférieure rentrante.

Les artères pulmonaires sont larges, non expansives, avec images de grisaille péri-hilaire.

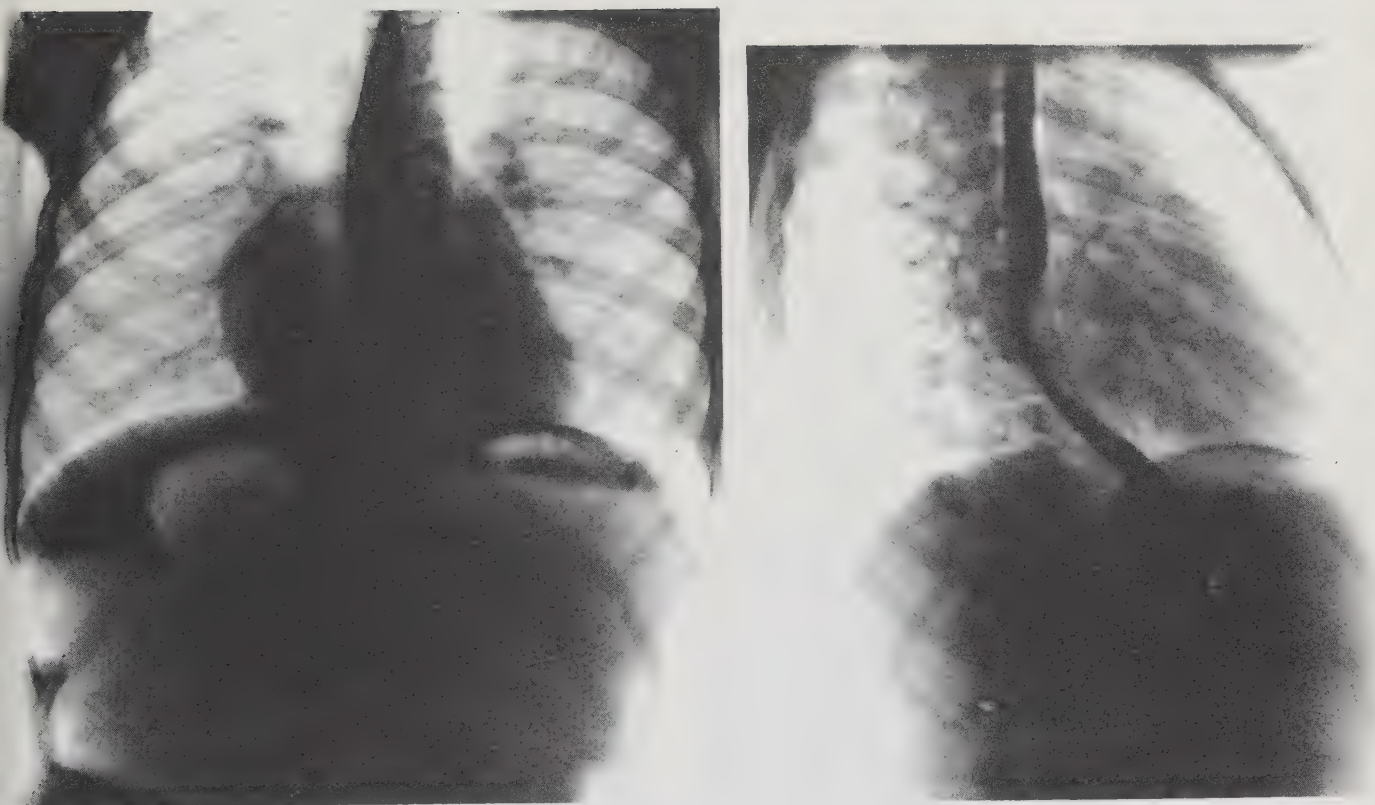


Figure 6 - RADIOGRAPHIES

L'ELECTROCARDIOGRAMME (figure VII)

- un axe de QRS à $+ 80^{\circ}$
- des ondes P assez larges (environ 8/100 de seconde), mais pointues et très amples en D1 - D2 et AVF, atteignant 4 mm en D2 et très évocatrices d'hypertrophie auriculaire droite. Par contre, l'hypertrophie ventriculaire droite est discrète et même discutable.

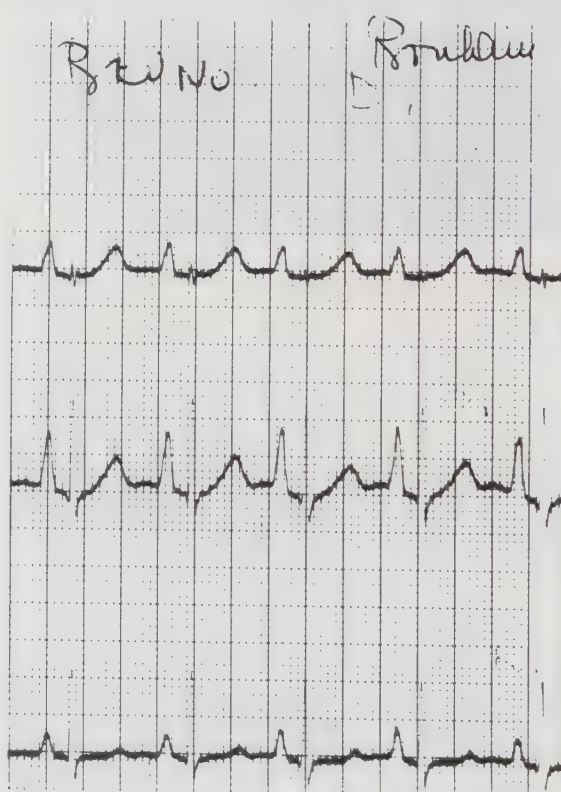
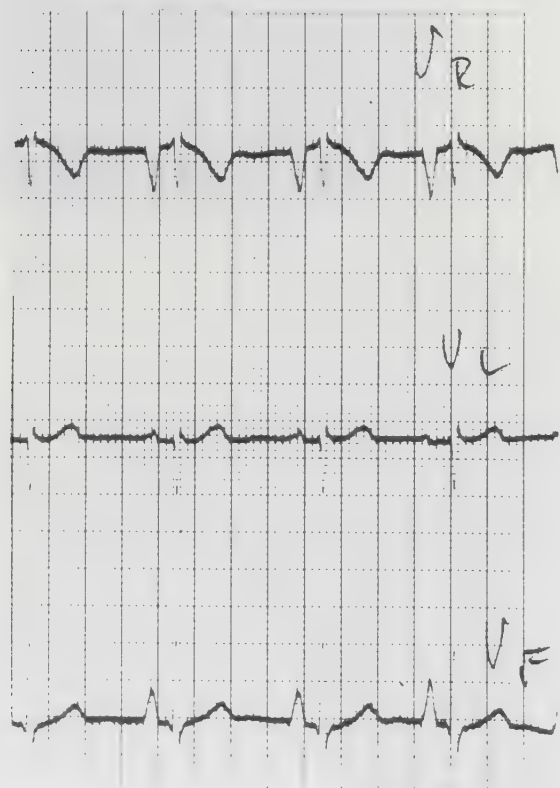
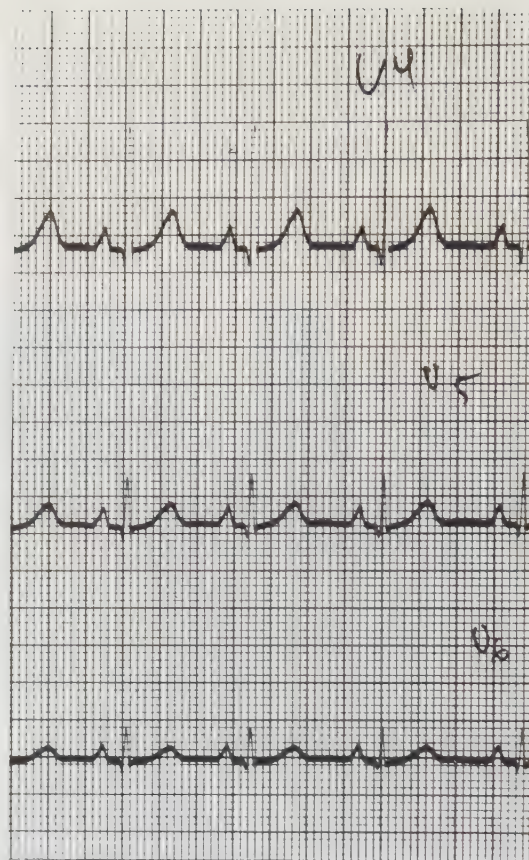
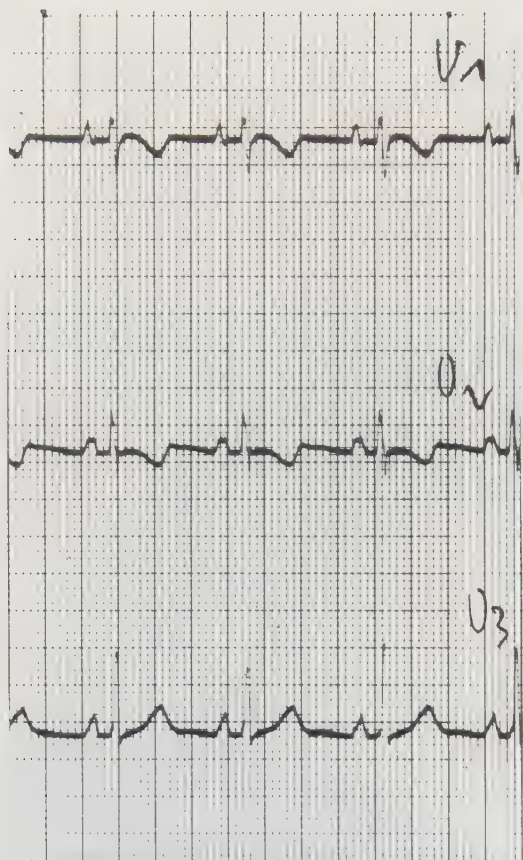


Figure 7 - ELECTROCARDIOGRAMME

LE PHONOCARDIOGRAMME (figure V^{III})

c. donne les caractères du roulement diastolique.



Figure 8 - PHONOCARDIOGRAMME

CATHETERISME pratiqué le 26/5/65 dans le service du Pr SOULIE, à l'Hopital BROUSSAIS :

Pressions mm Hg

Oxygène vol %

OD :	16/8	Tr. Vein. inn. :	11
VD :	27/0 et 7	V.C.S. :	11,5
AP :	25/10	OD :	11,5
OG :	22/8	VD :	11,5
VG :	104/0 et 7	AP :	11,5
		A. axillaire :	16,1
		OG :	16,1
		saturation artérielle :	à 100%

En conclusion :

I - Rétrécissement mitral car il existe une différence de pression diastolique nette entre l'oreillette gauche et le ventricule gauche.

II- La sonde est passée de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par une communication inter-auriculaire type foramen ovale, mais il n'y a pas de shunt.

III- La morphologie des courbes affirme également un rétrécissement tricuspide avec grande onde "a" dans l'oreillette droite et nette différence de pressions diastoliques entre l'oreillette droite et le ventricule droit. Au micromanomètre on renregistre un R.D. dans le ventricule droit près de la tricuspide.

Ainsi le cathétérisme a confirmé l'existence d'un rétrécissement mitral mais a révélé en outre un rétrécissement tricuspide associé, que les signes d'auscultation auraient pu faire suspecter.

- C - LES AUTRES MEMBRES DE LA FAMILLE -

Nous ne pouvons terminer cet exposé sans parler des autres membres de la famille.

1 - Les parents

Le père, âgé de 29 ans au moment de la naissance de Benoist est bien portant, et ne présente aucune anomalie congénitale.

La mère, âgée de 26 ans, est aussi bien portante, ne présente aucune cardiopathie congénitale mais une camptodactylie de tous les doigts des deux mains.

2 - Les frères et soeurs

L'aîné est Bruno dont nous venons de rapporter l'observation; le second, un garçon de 7 ans est bien portant, la troisième est une fille de 6 ans, elle aussi bien portante. Enfin, le quatrième, un garçon, est décédé à la naissance et présentait une malformation cardiaque non précisée. Benoist est le cinquième et dernier enfant.

3 - Dans la famille du père

Il n'existe aucun syndrome dysmorphique, ni anomalie cardiaque congénitale.

4 - Par contre deux cousins germains du côté maternel

un garçon et une fille, sont décédés, le premier à l'âge de 2 mois, le second à l'âge de 4 jours; dans les deux cas une cardiopathie congénitale aurait été soupçonnée.

EN CONCLUSION :

Nous avons rapporté deux cas de cardiopathies congénitales complexes mais qui comportent tous les deux une lésion sténosante tricuspidiennne non rhumatismale. En effet non seulement nous n'avons retrouvé dans les antécédents médicaux des deux enfants, aucune infection streptococcique, angine, scarlatine, chorée ou même rhumatisme articulaire aigu, mais nous avons pu examiner la pièce anatomique dans le premier cas ; l'aspect de la valvule tricuspide en entonnoir rigide avec anomalie d'insertion valvulaire permet d'écarter toute responsabilité rhumatismale.

De plus les deux cardiopathies s'inscrivent dans le cadre d'un syndrome malformatif complexe, comparable chez les deux frères, avec âge osseux plutôt dissocié que retardé et sans hypo-thyroïdie, et il est retrouvé à un degré moindre chez la mère qui ne présente que des anomalies morphologiques extra-cardiaques et chez un autre frère et deux cousins germains du côté maternel décédés de cardiopathie congénitale.

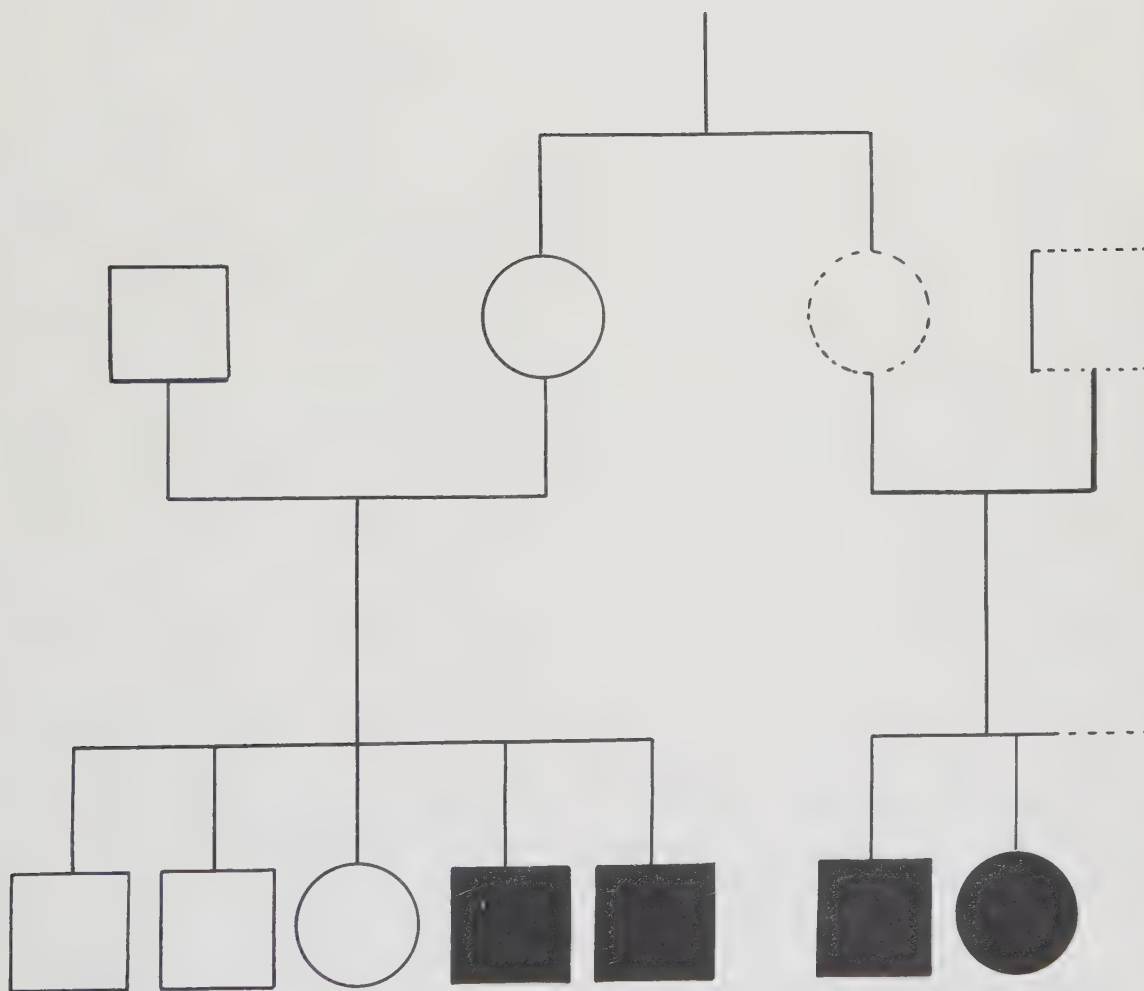


Figure 9 - Arbre généalogique -

-II- RAPPEL DES ANOMALIES CONGENITALES DE LA TRICUSPIDE-

L'atteinte congénitale de la valvule tricuspide n'est pas exceptionnelle.

Cependant la sténose tricuspidiennne isolée est très rare; nous en avons relevé quelques cas dans la littérature.

P. MAGDALAINE ¹ rapporte un seul cas de sténose isolée sur les 13 cas de sténoses tricuspidiennes qu'il a étudiés. Les 12 autres étaient associés à un " barrage de la voie pulmonaire et à une hypoplasie considérable de la cavité ventriculaire droite ".

T. LEWIS ² cite le cas d'un enfant décédé quelques heures après la naissance.

KILLIP et LUKAS ³ rapportent un cas de sténose présumée congénitale chez un homme de 34 ans, mais son étiologie ne pouvait être avancée que sur l'absence d'antécédents rhumatismaux.

Un cas nous a paru intéressant, rapporté par J.L EHRENHAFT et Coll ⁴ dans lequel il existait un syndrome de rétrécissement infundibulo-pulmonaire dû à un repli ectopique de la valve tricuspide. Celle-ci se présentait en effet comme une espèce de membrane pédiculée qui pouvait être comparée à un parachute suspendu par des cordages tendineux aux muscles papillaires très courts de la paroi antéro-latérale du ventricule droit; elle mesurait environ 2,5 cm de diamètre et flottait dans la cavité ventriculaire droite. Cette membrane était une valve tricuspide ectopique, non rattachée à l'anneau auriculo-ventriculaire et qui était projetée vers la chambre de chasse à chaque systole donnant un syndrome d'obstruction.

Mais la plupart du temps la sténose tricuspidiennne existe associée à d'autres lésions cardiaques, c'est le cas de trois cardiopathies.

- 1- L'atrésie tricuspidienne
- 2- La maladie d'Ebstein
- 3- L'atrésie pulmonaire avec hypoplasie tricuspidienne

Nous rappellerons brièvement les caractères anatomiques, cliniques et physiopathologiques de ces cardiopathies de manière à bien les situer par rapport à notre cas.

1 - L'ATRESIE TRICUSPIDIENNE

C'est une cardiopathie cyanogène caractérisée par l'association d'une atrésie de l'orifice tricuspide à une hypoplasie du ventricule droit, qui est peu ou non fonctionnel.

Il existe une C.I.A. obligatoire pour que le sang puisse gagner les cavités gauches, avec shunt droite --> gauche, et le ventricule gauche assure à lui seul l'alimentation des deux circulations pulmonaire et systémique.

Son diagnostic repose sur l'association de signes cliniques, électrocardiographiques et radiologiques particuliers.

A - Cliniquement

En effet le signe essentiel et le plus précoce est la cyanose, qui apparaît dès les premiers jours de la vie. Elle est en général intense et s'accompagne de son cortège habituel d'accroissement chez l'enfant, d'hypocratisme digital et de polyglobulie importante pouvant dépasser 8.000.000 GR par mm³. Mais elle peut être discrète, surtout en cas de canal artériel large, ou d'artère pulmonaire transposée et non sténosée.

L'auscultation cardiaque peut être normale mais le plus souvent il existe un souffle systolique rude, maximum au 3e, 4e E.I.G., en rapport avec une C.I.A. ou une sténose pulmonaire. Parfois existe un souffle de canal artériel dans la région sous claviculaire gauche.

B - Les signes électrocardiographiques

Quelle que soit la variété d'atrésie tricuspидienne, sont habituellement évocateurs : le rythme est le plus souvent sinusal une hypertrophie auriculaire droite avec une onde P haute et pointue en D2, V1, est fréquente.

L'espace P R est normal

la durée des complexes QRS est le plus souvent normale, mais un bloc de branche droite est possible.

Enfin le signe essentiel est la déviation de l'axe du complexe QRS vers la gauche, au delà de 0° ou de $- 30^\circ$.

Son association à une cyanose chez un enfant est hautement évocatrice d'atrésie tricuspидienne.

C - Enfin l'examen radiologique

montre l'association d'une hypoplasie ventriculaire droite, d'une hypertrophie ventriculaire gauche et accessoirement d'une dilatation de l'oreillette droite. Il nous permet aussi de distinguer deux variétés d'atrésies tricuspидiennes.

1- Les formes à poumons clairs sont les plus fréquentes

Ce sont celles dans lesquelles le débit pulmonaire est insuffisant. Elles correspondent à trois variétés anatomiques :

a) deux variétés sans transposition des gros vaisseaux

le plus souvent le sang suit la voie anatomique normale, ventricule droit ---> artère pulmonaire par l'intermédiaire d'une C.I.V. parfois doublée d'un canal artériel persistant.

Parfois l'orifice pulmonaire est plus ou moins atrésique, le ventricule droit réduit à une cavité virtuelle et la vascularisation pulmonaire est assurée uniquement par un canal artériel fonctionnant dans le sens aorte ---> artère pulmonaire.

b) dans la deuxième variété

l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche mais elle est sténosée ou atrésique. Le sang passe alors en totalité par une C.I.V. et gagne le poumon par le canal artériel fonctionnant dans le sens aorte ---> artère pulmonaire.

2- Les formes à poumons foncés

s'accompagnant d'un débit pulmonaire suffisant voire augmenté et de poumons hypervascularisés, correspondent aux cas où l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche et demeure perméable. La circulation systémique est alimentée par un canal artériel fonctionnant dans le sens artère pulmonaire --> aorte.

Enfin, il faut insister sur les caractères anatomiques de l'orifice tricuspide, quelle que soit la variété d'atrésie.

Il est formé par une sorte de voile membraneux ombiliqué en son centre ou terminé en cul de sac, mais toujours imperforé.

2 - QUANT A LA MALADIE D'EBSTEIN

C'est aussi une cardiopathie cyanogène. Elle est rare : le nombre de cas rapportés dans la littérature s'élève à 150.

Anatomiquement les lésions sont multiples et J.C. ARVISET ⁵, étudiant 18 cas de maladie d'Ebstein dans sa thèse en a fait une étude anatomique exhaustive.

I- L'oreillette droite, très augmentée de volume est divisée de façon plus ou moins nette en deux parties par l'anneau auriculo-ventriculaire.

Une partie supérieure, auriculaire proprement dite, dilatée et même hypertrophiée habituellement, plus rarement dilatée sans hypertrophie, avec auricule droit lui aussi volumineux dans plus de 50% des cas.

L'anneau auriculo ventriculaire est en place, parfois difficile à distinguer nettement; il est fibreux et toujours dilaté.

La portion sus-valvulaire du ventricule droit est avant tout dilatée avec un amincissement important de sa paroi dans 75% des cas.

Dans un tiers des cas cet amincissement est tel que la paroi est transparente et même anévrysmale.

II- La communication inter-auriculaire existe dans 80% de maladies d'Ebstein. Elle consiste la plupart du temps en la persistance d'un foramen ovale plus ou moins large (80% des cas).

III- Le système valvulaire tricuspide est très remanié, c'est ce qui caractérise la maladie, en effet sont modifiés :

- l'origine des valves tricuspides
- leur morphologie
- leur nombre

- leur système de fixation au muscle cardiaque et partant, leur mobilité.

- l'orifice tricuspide dans son siège, son plan d'orientation, son aspect, si bien que le ventricule droit est divisé en deux parties : la partie supérieure dite atrialisée

la partie inférieure de volume réduit, ventricule droit proprement dit.

A - Les anomalies d'origine des valves tricuspidiennes

a- le plus souvent seules les valves septale et postérieure prennent leur origine au dessous de l'anneau auriculo ventriculaire anatomique.

b- Fréquemment cependant, seule la valve septale a une origine anormale.

c- Beaucoup plus rarement l'on trouve -soit un déplacement de la ligne d'origine de la valve postérieure et de la valve septale mais seulement d'une partie de la valve antérieure.

d- Exceptionnellement seules la valve postérieure ou antérieure ont une origine anormale.

e- Enfin, parfois les trois valves s'insèrent sur l'anneau auriculo ventriculaire anatomique mais sont accolées à la paroi du ventricule d'où elles se détachent très bas.

BUL GARELLI rapporte un cas dans lequel seule la valve septale avait une origine normale, les deux autres étant abaissées.

B - Anomalies de nombres

Habituellement les trois valves sont présentes mais très souvent la valvule septale est vestigiale. La valve postérieur peut être complètement absente avec une valve septale très anormale, voire

vestigiale. Enfin il peut n'exister qu'une crête endocarditique sans véritable système valvulaire.

C - Anomalies morphologiques

Elles portent :

- Soit sur la valvule septale le plus souvent : elle est habituellement réduite à l'état de vestiges, adhérente en partie ou en totalité à la paroi pouvant être flottante, sessile, exceptionnellement grande. Il n'existe pratiquement jamais de forme normale de valvule septale qui n'est habituellement pas fonctionnelle.

- Soit sur la valve postérieure, rudimentaire, vestigiale et flottante. Elle est très rarement la plus grande des trois valves.

- Soit sur la valve antérieure qui est exceptionnellement la plus petite. En règle, c'est la seule à peu près normale. Elle est fréquemment même de grande taille.

Il est souvent difficile de préciser le niveau réel de l'origine des valves tricuspides dans la maladie d'Ebstein, de même que leur limite.

En effet elles peuvent s'accoler et s'unir entre elles :

- soit par leur bord
- soit par leur extrémité inférieure
- elles peuvent former une membrane unique au sein de laquelle il n'est pas possible de les distinguer.

D - Les systèmes de fixation des valves et leur mobilité

Il existe :

- d'une part un accollement des valves elles-mêmes à la paroi ventriculaire sur une hauteur plus ou moins grande, la valve antérieure étant en règle générale la moins accolée.

- d'autre part des altérations pratiquement constantes du système de fixation.

- En effet les muscles papillaires peuvent être absents et l'insertion des valves se fait directement sur le muscle par l'intermédiaire des cordages.

- Mais ils peuvent être seulement atrophiques, diminués en nombre, enfin de siège atypique.

Quant aux cordages, ils peuvent être rares ou même absents, nombreux mais courts, insérés sur la bandelette ansiforme ou l'éperon de Wolff.

E - Enfin l'orifice tricuspide

est le plus souvent unique mais parfois il est double. Exceptionnellement il n'y a pas d'orifice véritable, la communication se faisant par de petites perforations dans le drap valvulaire donnant accès à la chambre de chasse.

IV - Le ventricule droit sous valvulaire, comprend habituellement une partie de la chambre de remplissage et la chambre de chasse dans sa totalité. Mais il peut être réduit à la chambre de chasse.

V - Nous insisterons sur le fait que l'orifice de l'artère pulmonaire est souvent anormal, mais quelquefois les valvules sont épaissies, bicuspidées ou même uniques.

Enfin une véritable sténose pulmonaire valvulaire ou infundibulaire peut être associée à titre exceptionnel à la maladie d'Ebstein.

VI - En ce qui concerne le coeur gauche : l'oreillette et le ventricule gauches ne sont dilatés parfois même hypertrophiés que lorsque le foramen ovale est largement perméable créant un shunt droit -> gauche important.

Quant à l'appareil mitral il peut être lui aussi anormal : la valve postérieure peut être scindée en deux, il peut exister une bride qui partage l'appareil mitral en deux orifices secondaires avec rigidité des bords et aspect de sténose.

L'orifice aortique est en règle normal.

En conclusion :

La maladie d'Ebstein est une cardiopathie congénitale cyanogène dont l'anomalie anatomique principale consiste en une modification complète de l'appareil valvulaire tricuspide ayant pour résultat l'atrialisation d'une partie du ventricule droit. Celle-ci lors de la systole ventriculaire, se contracte comme le ventricule proprement dit et refoule une partie du sang, soit vers les veines caves, soit vers le C.I.A. à l'étage de l'oreillette droite, où il existe un shunt droite -> gauche.

Cliniquement les signes fonctionnels sont banals : dyspnée permanente de degré variable, cyanose inconstante, habituellement assez tardive et rarement intense; la polyglobulie et l'hippocratisme digital la suivent, la fatigabilité est habituelle, le "Squatting" est rare.

A l'auscultation les signes sont variables et inconstants. Il existe : un bruit protodiastolique sternal bas sus xphoïdien. Certains ont assimilé ce bruit à un galop. D'autres pensent qu'il s'agit d'un claquement d'ouverture tricuspide tardive.

Parfois un souffle systolique sternal bas, d'intensité variable siégeant surtout dans les troisième et quatrième E.I.G., se prolongeant vers la pointe, de mécanisme très discuté.

L'examen radiologique est typique lorsqu'il montre une augmentation du volume cardiaque portant notamment sur la partie droite de la silhouette cardiaque, une concavité de l'arc pulmonaire, de petites artères pulmonaires et une frappante clarté des parenchymes.

L'electrocardiogramme associe trois signes évocateurs :

- ondes P anormalement larges et amples dans une ou plusieurs dérivations (D2, D3 en général).
- absence de signes de surcharge ventriculaire droite ou gauche signe négatif qui possède une grande valeur.
- Enfin l'association de troubles du rythme, extrasystoles ou accès de tachycardie paroxystique, à des troubles de la conduction avec l'aspect classique de bloc de la branche droite en " W " sur les précordiales, s'étendant parfois jusqu'en V5 ou V6.

L'étude hémodynamique par le cathétérisme intracardiaque et l'angiographie précisent le diagnostic de maladie d'Ebstein.

3 - ENFIN L'ASSOCIATION DANS UNE MEME CARDIOPATHIE D'UNE STENOSE TRICUSPIDIENNE ET D'UNE STENOSE PULMONAIRE EST RARE

Nous ne reviendrons pas sur les cas de Maladie d'Ebstein dans lesquels existent une sténose pulmonaire soit orificielle par fusion valvulaire soit infundibulaire.

De même, nous avons vu qu'il existait des variétés d'atrésie tricuspideenne avec atrésie ou sténose orificielle pulmonaire.

Par contre, l'atrésie pulmonaire orificielle associée à une hypoplasie tricuspидienne est une cardiopathie congénitale cyano-gène non exceptionnelle, qui pourrait présenter des analogies avec notre observation.

La première description de cette affection a été faite par DELMAS en 1826 et rapportée par A. BUZZI ⁶.

Cliniquement C'est une cardiopathie cyanogène, la cyanose étant précoce, apparaissant dans les premiers jours de la vie, intense et le plus souvent généralisée. Elle s'accompagne quelquefois d'hippocratisme digital et constamment d'une polyglobulie importante. Elle peut s'aggraver par paroxysmes et entraîner des convulsions par hypoxie cérébrale.

Les signes d'auscultation sont variables.
Le plus souvent on ne perçoit pas de souffle. Parfois, lorsque le canal artériel est large, on peut entendre un souffle systo-diastolique au niveau du deuxième E.I.G. dans la région sous-claviculaire

A l'electrocardiogramme : essentiellement

- une hypertrophie auriculaire droite avec une onde P en D2 ample et pointue
- un axe de QRS variable, mais le plus souvent normal.
- enfin un bloc incomplet droit

Sur les radiographies

Le coeur est légèrement augmenté de volume, avec débord droit en général modéré.

- l'arc moyen est concave
- les branches de l'artère pulmonaire ne sont pas visibles, la vascularisation pulmonaire considérablement réduite.

Enfin anatomiquement cette cardiopathie associe les lésions suivantes :

- une atrésie complète de l'orifice de l'artère pulmonaire par soudure de valves hypoplasiques, les branches sont de calibre variable, normal ou réduit.

- une sténose de l'orifice tricuspide, sténose en entonnoir soudure de valves rudimentaires. L'orifice est petit parfois même réduit à un simple pertuis, mais il n'est jamais atrésié.

- Il existe toujours une C.I.A. de diamètre variable, qu'il s'agisse d'un patent foramen ovale ou d'une C.I.A. plus large. La persistance du canal artériel qui amène le sang aortique à une branche de l'artère pulmonaire, située en aval de l'atrésie, et à la présence d'artères bronchiques très dilatées qui partent de l'aorte en dextro-position. Il existe également souvent une CII.A..

- Enfin V. KANJUH ⁸ cite un cas d'atrésie pulmonaire s'accompagnant non pas d'hypoplasie mais d'agénésie complète de l'appareil tricuspide.

Notre observation pourrait constituer une forme incomplète de même malformation, la différence (fort importante d'ailleurs) résidant dans le fait que l'orifice pulmonaire de notre malade n'était pas atrésique mais simplement sténosé.

-III- PARENTES ENTRE NOTRE OBSERVATION ET LES AUTRES
ANOMALIES TRICUSPIDIENNES CONGENITALES

Notre observation présente certainement des rapports avec les affections que nous venons de décrire.

A - Plusieurs malformations rappellent celles rencontrées dans dans la maladie d'Ebstein.

1- se rapprochent du syndrome d'Ebstein :

a) les anomalies de l'appareil tricuspide en tout points semblables dans notre observation et dans la maladie d'Ebstein. Compte tenu des variantes décrites par J.C. ARVISET : dans notre observation la moitié interne de la valve postérieure et la valve septale dans sa totalité s'inséraient quelques millimètres au dessous de l'anneau auriculo-ventriculaire, ceci par l'intermédiaire de cordages très courts parfois mêmes totalement absents.

Dans la maladie d'Ebstein on retrouve les mêmes anomalies touchant électivement le plus souvent la valve septale et la valve postérieure.

b) la présence d'un patent foramen ovale, variété de C.I.A., la plus fréquente dans le syndrome d'Ebstein.

c) une oreillette droite hypertrophiée

d) des cavités gauches absolument normales

2- A la différence du syndrome anatomique d'Ebstein on peut inscrire les éléments suivants :

a) l'absence de dilatation de l'oreillette droite dont la paroi est fortement hypertrophiée et dont la partie sus valvulaire n'est pas amincie et recouverte d'un endocarde normal.

b) des valves auriculo-ventriculaires droites relativement peu déplacées par rapport à l'anneau et ne réalisant pas comme dans le syndrome d'Ebstein une sorte de plancher membraneux à l'intérieur

de la cavité ventriculaire.

c) l'hypertrophie considérable des parois du ventricule droit ainsi que de l'éperon de Wolff et de la bandelette ansiforme.

d) Enfin et surtout la sténose tricuspидienne qui n'existe jamais dans la maladie d'Ebstein.

Enfin cliniquement, la cyanose de la maladie d'Ebstein lorsqu'elle existe est rarement aussi précocement intense que chez notre malade.

B - Avec l'atrésie pulmonaire nous retiendrons les points communs suivants :

4- L'aspect anatomique de la sténose tricuspide, en entonnoir fibreux avec soudures des valves

2- Une C.I.A. qui peut être soit un patent foramen ovale soit un ostium secundum.

Mais l'atrésie pulmonaire s'éloigne de notre observation par :

- l'atrésie de l'orifice pulmonaire, l'infundibulum se terminant par un cul de sac borgne.

- L'absence d'anomalies d'insertion des valves tricuspides

- Un canal artériel perméable par lequel se fait la vascularisation des artères pulmonaires à partir de l'aorte.

- une oreillette droite dilatée mais jamais hypertrophiée comme dans notre observation.

C - Avec l'atrésie tricuspидienne

Comme dans notre observation les lésions portent à la fois sur l'orifice tricuspидien et sur l'orifice pulmonaire qui est sténosé dans certaines variétés.

Mais c'est là leurs seuls points communs , puisque dans l'atrésie tricuspидienne :

- l'orifice tricuspide est imperforé
- le ventricule droit parfois hypoplasique n'est jamais hypertrophié
- enfin il existe des variétés avec transposition des gros vaisseaux.

Nous avons recherché dans la littérature d'autres observations de rétrécissement tricuspидien associé à une triade de FALLOT.

La seule que nous avons retrouvée est celle qui a été rapportée par P.VERNANT et Coll⁹, encore que dans ce cas, l'atteinte tricuspидienne fût acquise post-rhumatismale. Il nous a paru intéressant de la mettre en parallèle avec notre cas.

Observation

Il s'agissait d'une jeune femme de 24 ans, Melle SAV..., hospitalisée à l'hôpital Broussais dans le service du Pr SOULIE en 1956.

Née à terme, enfance normale, les premiers troubles associant cyanose et dyspnée d'effort, sont apparus à l'âge de 8 ans et ont fait découvrir la cardiopathie.

A l'âge de 23 ans, la malade fait une crise de R.A.A. typique. Lors de son hospitalisation, c'est une jeune femme qui présente une cyanose discrète avec hippocratisme digital.

L'auscultation du cœur montre l'existence d'un souffle systolique, méso et téléstolique, frémissant, maximum au 2ème E.I.G., irradiant dans le dos. Le deuxième bruit à une intensité diminuée au foyer pulmonaire.

En radioscopie, le cœur est de volume normal, avec un A.M.G. normal, une légère augmentation des cavités droites en O.A.G., un arc aortique normal, des artères pulmonaires normales.

A l'electrocardiogramme :

- le rythme est sinusal et régulier
- onde P de morphologie normale
- l'espace PR augmenté, à 32/100 de seconde
- l'axe de QRS à + 110°
- bloc incomplet droit

A la numération globulaire il existe une légère polyglobulie avec 5.230.000 GR.

La malade est cathétérisée par le Dr BOUCHARD :
la sonde s'engage dans une C.I.A. :

- on met en évidence un rétrécissement pulmonaire orificiel
- la saturation artérielle périphérique est à peine diminuée
- on n'attache pas d'importance à cette époque à l'augmentation des pressions de l'oreillette droite

DE 1956 à 1960 :

Aggravation des signes fonctionnels ; cyanose + dyspnée, accompagnées d'une accélération pratiquement permanente de la vitesse de sédimentation, de 15 à 40 mm à la première heure.

En novembre 1960 devant une cyanose devenue intense, une dyspnée au moindre effort, on décide une nouvelle hospitalisation.

A ce moment l'auscultation cardiaque est un peu modifiée mais révèle au 4^{ème} EIG un bruit mésodiastolique sourd qui n'existait pas auparavant.

Les signes radioscopiques sont exactement les mêmes.

- A l'E C G, apparition d'une surcharge auriculaire droite,
- Pr = 20/100 de seconde
 - axe de QRS = + 120°
 - B.I.D. sans signe de surcharge ventriculaire droite

Enfin la polyglobulie est un peu augmentée à 5.600.000GR.

Ces discordances, entre l'intensité des signes fonctionnels d'une part et la modération des signes radiologiques et électriques d'autre part, font pratiquer un nouveau cathétérisme le 1er décembre 1960.

Il montre deux faits apparemment paradoxaux :

1) une diminution de la pression systolique V.D. depuis le cathétérisme de 1956.

2) mais une aggravation de la désaturation du sang artériel périphérique.

Ces deux signes associés à l'importance des pressions de contraction auriculaire font évoquer l'hypothèse d'un rétrécissement tricuspïdien.

La malade est opérée quatre mois plus tard en Avril 1961 sous C.E.C. et hypothermie modérée.

On trouve une volumineuse oreillette droite, tendue et cyanosée. La sténose pulmonaire est modérée, l'orifice a trois commissures dont deux sont ouvertes au ciseau jusqu'à l'anneau.

Il n'y a pas de rétrécissement infundibulaire.

Le toucher auriculaire trouve :

- 1 - une C.I.A. haut située sous la veine cave
- 2 - un rétrécissement tricuspïdien très serré, n'admettant l'index qu'avec difficulté. Cette sténose très souple est dilatée au doigt qui ouvre facilement, jusqu'à l'anneau, une commissure antéro-interne, et une commissure antéro-externe.

Après la commissurotomie l'orifice paraît normal et sans régurgitation. Elle entraîne un aplatissement immédiat de l'oreillette droite qui devient moins cyanosée.

Fermeture de l'ostium secundum après auriculotomie.

Les suites opératoires

sont marquées par un syndrome douloureux et fébrile qui cède rapidement sous corticothérapie.

Un bilan un mois après l'intervention, montre une disparition complète de la cyanose et de la dyspnée.

A l'auscultation un microsouffle systolique latéro-sternal gauche.

A la radioscopie, coeur normal sans déformation en dehors de la réaction exsudative.

A l'E C G : la surcharge auriculaire droite a beaucoup diminuée

Pr = 22/100 de seconde

l'axe de QRS est passé de + 120° à + 90°

Enfin existent quelques signes de réaction péricardique.

Comme dans notre observation, il existait plusieurs paradoxes.

-1- d'abord l'importance des signes fonctionnels et de la cyanose contrastant avec la discrétion des signes radiologiques.

-2- A l'ECG, une H A D sans signe de surcharge ventriculaire droite.

-3- Au cathétérisme, une pression auriculaire systolique élevée avec grande onde " a " et dépression " y " peu marquée contrastant avec une pression systolique ventriculaire droite peu élevée et même abaissée par rapport à celle de 1956.

-Une désaturation artérielle périphérique qui passe de 91 % en 1956 à 83 % en 1960.

Tous ces signes devaient faire évoquer une sténose tricuspiddienne associée.

-IV- DISCUSSION-

Elle portera sur trois points:

I - Place nosologique de cette cardiopathie

Malgré les caractères anatomiques qu'elle a en commun avec la maladie d'Ebstein, cette cardiopathie s'en distingue cependant.

Il est certain que le syndrome d'Ebstein se complique quelquefois d'une sténose pulmonaire orificielle ou infundibulaire et même parfois d'une absence d'orifice tricuspide, la communication avec la chambre de chasse se faisant par de petites perforations dans la membrane valvulaire.

Cependant la sténose tricuspide n'existe pas vraiment. D'autre part ce qui fait l'originalité de notre observation par rapport à l'atrésie pulmonaire avec hypoplasie tricuspide, ce sont les anomalies d'insertion des valves tricuspides et la perméabilité de l'orifice pulmonaire.

II - Sur le plan physiopathologique

Les modifications hémodynamiques qu'apporte la sténose tricuspide à la sténose pulmonaire expliquent facilement les signes fonctionnels.

1) Dans la Trilogie de FALLOT la sténose pulmonaire a pour conséquence une augmentation des pressions dans les cavités droites, V.D. et aussi O D. Les pressions auriculaires droites élevées favorisent le shunt droite $\rightarrow$ gauche, shunt à travers la C.I.A. dont l'importance dépend à la fois de la taille du défaut septal et de la valeur des pressions auriculaires.

2) L'association d'un rétrécissement tricuspide à une Trilogie modifie les données hémodynamiques précédentes.

En effet ce nouveau barrage a pour conséquence une augmentation considérable des pressions auriculaires droites et il existe un

gradient de pressions télédiastoliques entre l'oreillette droite et le ventricule droit, signe hémodynamique essentiel du rétrécissement tricuspide en rythme sinusal.

Ce fait aggrave considérablement le shunt droite --> gauche ce qui explique les signes fonctionnels et physiques (cyanose + dyspnée) plus marqués que dans la trilogie.

3) L'insertion basse des valves tricuspides a pour conséquence l'atrialisation d'une partie du ventricule droit dont la cavité est réduite. C'est encore un facteur ayant pour effet une aggravation du shunt droite --> gauche. En effet, pendant la systole ventriculaire la partie atrialisée de ventricule se contracte faisant refluer une partie du sang vers l'oreillette gauche à travers la C.I.A.

III - Les problèmes chirurgicaux posés par une telle cardiopathie sont multiples.

Peut-on se contenter de fermer la C.I.A., et de réaliser une valvulotomie simple sur les orifices tricuspide et pulmonaire.

A - Les difficultés tiennent essentiellement aux anomalies de l'orifice tricuspide.

1) d'une part, l'anneau auriculo-ventriculaire est petit du fait de l'hypertrophie considérable de l'oreillette droite et du ventricule droit avec épaissement de leurs parois et du fait de l'âge de l'enfant.

2) d'autre part les valves tricuspides sont fusionnées en un entonnoir fibreux sans commissures individualisables. Cette absence de commissure rend difficile une commissurotomie valable qui ne se solderait pas par une insuffisance tricuspide post-opératoire.

3) Enfin et surtout ce sont les anomalies d'insertion des valves qui posent le plus de problème. Elles rendent impossible une cure chirurgicale parfaite. En effet, même si la commissurotomie permettait d'obtenir un orifice auriculo-ventriculaire de dimensions correctes, la manière dont les valves se trouvent accolées aux parois ventriculaire aggrave les risques de régurgitation dans la mesure où elles sont peu mobiles.

Les techniques de la commissurotomie dans la sténose tricuspide, ont été bien décrites par M. ROCACHE dans sa thèse ¹⁰.

L'exploration digitale est plus difficile que dans le rétrécissement mitral, qu'elle soit réalisée par l'auricule droit, ou à travers la paroi de l'oreillette droite qui, toujours distendue, offre une large surface au passage d'une bourse et permet sous C.E.C., une vision détaillée et précise des lésions tricuspides.

Le problème du calibre à donner à l'orifice tricuspide doit être résolu en tenant compte de la hantise de créer une insuffisance tricuspidiennne dont on connaît la gravité. Elle est d'autant plus à redouter qu'on est obligé d'utiliser un dilatateur à trois branches. Habituellement le chirurgien limite son geste à deux commissures seulement et crée ainsi un orifice bivalve.

DISCUSSION

Dans le cas qui nous intéresse il faut tenir compte de l'aspect particulier de la sténose tricuspidiennne. De plus le manque de souplesse des valves rend la commissurotomie difficile. L'insertion basse de deux des trois valves tricuspides, aggravée par l'hypertrophie considérable du muscle cardiaque au niveau du ventricule droit, rapetisse la chambre de chasse qui est relativement inef-

ficace, ce qui a pour conséquence une diminution du volume sanguin systolique et du débit pulmonaire, même si la valvulotomie sur l'orifice artériel était suffisamment large.

Aussi la double valvulotomie tricuspidiennne et pulmonaire réalisée, sommes-nous en droit de nous demander si l'intervention ne se solderait pas à échéance plus ou moins lointaine, par une insuffisance cardiaque droite.

C'est pourquoi il serait logique d'envisager le remplacement complet de l'appareil tricuspideen par une prothèse de type Starr, selon le même principe que dans la maladie mitrale.

Cette intervention fut réalisée pour la première fois en 1963 sur une maladie d'Ebstein par BARNARD et SCHRIRE ¹¹ qui rapportèrent les deux premiers cas réalisés avec succès.

L'année suivante CARTWRIGHT ¹² publia un cas semblable traité par la même méthode puis LILLEHEI et GANNON ¹³ en rapportèrent trois autres dont deux survécurent, enfin en France CH DUBOST ¹⁴ rapporte quatre cas réalisés avec succès en 1968.

Techniquement la réalisation en est facile, et dans tous les cas, que nous avons étudiés, nous relevons des procédés similaires, selon la technique de BARNARD, c'est à dire sous C.E.C. type Kay Cross et en hypothermie. Auriculotomie droite et excision des trois valves pariétales avec leurs cordages, suture de la valve de STARR-EDWARDS au niveau de l'anneau auriculo-ventriculaire normal.

En dedans, les fils sont passés à bonne distance du sinus coronaire (1 à 2 cm au dessus ou au dessous de l'orifice) et du faisceau de His pour éviter de créer un bloc auriculo-ventriculaire.

A noter que les auteurs ont réalisé une simple valvulotomie pulmonaire toutes les fois qu'il y avait une sténose orificielle associée.

DISCUSSION

Dans notre observation, le remplacement de l'appareil tricuspïdien ne pouvait être réalisé chez cet enfant de quatre ans. En effet l'anneau auriculo-ventriculaire était trop petit pour permettre l'insertion d'une prothèse qui ne peut être indiquée que chez les grands enfant et les adultes.

- Quant à l'anastomose cavo-pulmonaire, (V.C.S., artère pulmonaire droite) de BAKULEV-GLENN, elle serait une intervention logique en diminuant le shunt droite--> gauche mais on ne peut lui demander plus qu'une simple action palliative.

B- Quant à la sténose pulmonaire, elle ne pose pas de problème technique particulier. La valvulotomie est réalisée à coeur ouvert donc sous contrôle de la vue. Par contre l'étroitesse de l'infundibulum posait le problème de son agrandissement par un patch.

C- La C.I.A. : en permettant la passage du sang de l'oreillette droite vers le ventricule gauche, elle maintenait les pressions de l'oreillette droite à des chiffres relativement modérés. Sa fermeture ne serait à envisager qu'après avoir rétabli des orifices tricuspïdien et pulmonaire de dimensions correctes.

IV - Etude étiologique de cette cardiopathie

Cette cardiopathie doit être étudiée dans son contexte de cardiopathie congénitale familiale dans laquelle :

1- d'une part l'atteinte cardiaque touche plusieurs membres de la famille : non seulement deux frères, mais aussi deux cousins du côté maternel.

2- d'autre part elle s'associe, chez les deux frères vivants, à d'autres malformations extra-cardiaques que l'on retrouve chez la

mère.

3- enfin le rétrécissement tricuspïdien est la malformation cardiaque commune et nous rechercherons dans la littérature d'autres cas familiaux de rétrécissement tricuspïdien.

On sait que les aberrations chromosomiques s'accompagnent fréquemment d'anomalies cardio-vasculaires. Mais dans notre observation le caryotype de l'enfant étant normal, nous avons recherché dans la littérature des cas de cardiopathies congénitales familiales à caryotype normal pour en étudier :

A - Les types de lésions les plus fréquents

B - L'incidence familiale de la cardiopathie sur :

1 - Les frères et soeurs du propositus

2 - Les parents

3 - Les autres membres de la famille

C - L'incidence familiale des malformations extra-cardiaques

D - L'influence du sexe sur le type de la cardiopathie

E - L'influence de l'âge des parents en particulier, de la mère au moment de la naissance.

A - Le type de lésion :

Toutes les lésions peuvent se voir mais on rencontre avec une plus grande fréquence des familles de C.I.A.

de canaux artériels

de Tétralogie de FALLOT

B - L'incidence familiale :

1) chez les frères et soeurs du propositus

L'incidence globale varie entre 1,46 % et 2,6 % ¹⁵ selon les auteurs, mais le taux est très différent selon la cardiopathie en

cause.

Ainsi le rétrécissement pulmonaire atteint aussi les frères et soeurs dans 3 % des cas, la Tétralogie dans 2,7 % des cas.

2) Chez les parents du propositus

La plupart des auteurs trouvent que l'incidence des cardiopathies congénitales chez les parents des sujets atteints n'est pas augmentée. Ainsi M. LAMY¹⁶ n'observe aucune anomalie cardiaque chez les parents de ses 1188 malades.

ANDERSON¹⁷ et MAC KEOWN¹⁸ trouvent une incidence de 0,11%. Pour CAMPBELL¹⁹ le taux global est de 0,30%, mais il précise que l'atteinte des parents des porteurs de C.I.A. est plus fréquente, 1,3% des cas. On ne retrouve pas une telle fréquence pour les autres cardiopathies.

3) Chez les autres membres de la famille du propositus (cousins germains compris)

La fréquence des cardiopathies congénitales varie entre 5% et 12% selon les auteurs et la cardiopathie en cause.

4) P. WOOD avait remarqué que lorsque deux membres d'une même famille sont atteints d'une cardiopathie, celle-ci est toujours la même bien que sa gravité et son retentissement hémodynamique puissent être différents. Cette affirmation a été discutée mais BUZZI²⁰ a constaté une fréquence assez grande : dans 30% des cas la cardiopathie est la même.

C - Incidence familiale des malformations extra-cardiaques

1) Parmi les 500 malformations cardiaques congénitales que
O. SCHWEISGUTH²¹ a étudié, 79 étaient porteurs d'autres malformations (soit 15,8%), on notait 24 mongolismes.

Pour les autres on trouvait toutes les variétés de malformations :

osseuses, articulaires, nerveuses, cutanées, oculaires, vicérales témoignant de la variabilité et de l'ampleur du facteur malformatif quel qu'il soit.

2) Chez les frères et soeurs

les malformations extra-cardiaques ne sont pas plus fréquentes que dans la population générale.

Néanmoins, pour POLANI et CAMPBELL ¹⁹, il semble qu'elles soient plus fréquentes dans les familles des propositus atteints de cardiopathies cyanogènes telle la Tétralogie de FALLOT.

3) Chez les parents

La fréquence des anomalies extra-cardiaques est très basse (0,5% à 1%) à peine supérieure à celle que l'on pourrait observer du fait du seul hasard.

D - Influence du sexe

Un des traits curieux des cardiopathies congénitales est la variation de leur distribution selon le sexe. Par exemple, 60% de Tétralogie atteignent des garçons.

E - Pour l'influence que joue l'âge des parents

Sur la fréquence des cardiopathies les résultats sont variables. Ainsi, l'on observe un plus grand nombre de malformations cardiaques chez les enfants de mère jeune déjà multipare mais aussi chez les premiers nés de mère âgée.

Dans notre observation

1) trois enfants sur les cinq sont atteints de cardiopathies congénitales.

2) les trois atteints sont tous des garçons cependant il y a

un garçon bien portant.

3) les deux frères qui ont pu être examinés ont en commun un rétrécissement tricuspideen, qui est une des anomalies d'une cardiopathie complexe.

4) les deux garçons présentent des troubles dysmorphiques extra-cardiaques multiples à peu près semblables, mais ne pouvant être classés dans aucun syndrome connu.

5) Les parents

sont indemnes de toute cardiopathie, mais la mère présente comme ses enfants, une camptodactylie de tous les doigts des deux mains.

6) Enfin, du côté maternel, deux cousins germains, une fille et un garçon sont décédés à l'âge de quelques mois de cardiopathie dont, malheureusement, nous ne connaissons pas la nature.

Nous avons recherché dans la littérature d'autres cas de rétrécissement tricuspideen familial pour essayer d'en faire une étude étiologique plus précise. Malheureusement nous n'en avons relevé aucun cas.

Cependant d'ores et déjà, il ressort de ces données que le facteur étiologique le plus vraisemblable des cardiopathies congénitales familiales serait un gène autosomique récessif.

-V- CONCLUSIONS-

Nous avons rapporté dans ce travail l'observation d'une cardiopathie congénitale cyanogène, opérée chez un garçon de 4 ans, et intéressante de plusieurs points de vue.

1 - Du point de vue anatomique

puisqu'elle comportait outre un rétrécissement pulmonaire et un foramen ovale, un rétrécissement tricuspïdien s'accompagnant d'anomalies d'insertion des valves et des cordages, assez comparables à celles observées dans la maladie d'Ebstein. Nous avons insisté sur le caractère singulier de cette cardiopathie qui en fait une entité morbide distincte des autres cardiopathies congénitales.

2 - Du point de vue dysmorphique

Cette cardiopathie entraînait dans le cadre d'un syndrome dysmorphique, puisque cet enfant présentait aussi des anomalies morphologiques du crâne, de la face, des membres supérieurs, des mains (camptodactylie des deux mains et pli palmaire transverse à la main gauche), enfin des membres inférieurs (genu valgum, pieds plats, hyperlaxité ligamentaire importante). Ce syndrome dysmorphique était peu prononcé, s'accompagnait d'un âge mental normal, d'un caryotype également normal, et ne pouvait être classé dans aucun syndrome dysmorphique connu.

3 - Du point de vue familial enfin

Nous avons retrouvé chez le frère aîné une sténose tricuspïdienne associée à une sténose mitrale congénitale et des anomalies dysmorphiques extra-cardiaques sensiblement identiques, avec en plus un ptérygium colli et une luxation congénitale de

la hanche droite. Nous avons retrouvé chez la mère uniquement une camptodactylie des deux mains. Enfin le quatrième enfant de cette famille, ainsi que deux cousins germains du côté maternel sont décédés à la naissance ou dans la période néo-natale de cardiopathie congénitale.

- BIBLIOGRAPHIE -

1 - MAGDALAINE, P.

Les malformations cardiovasculaires chez le nourrisson
Etude anatomique et confrontations anatomocliniques.
Thèse PARIS 1957

2 - LEWIS, T.

Congénital tricuspid sténosis
Clin. Sc., 1944, 5 : 261

3 - KILLIP, T. LUKAS, D.

Tricuspid sténosis : clinical features in twelve cases
Am. jour Med. 1958, 24 : 836

4 - EHRENHAFT, J.L., TEILEN, E.O., FISHER, J.

Repli ectopique de la tricuspide cause de syndrome de
rétrécissement infundibulo-pulmonaire
Ann. SURG. Nov. 1959, 150 N°5 : 937 - 940

5 - ARVISET, J.C.

Malformations de la tricuspide et autres anomalies morphologiques associées dans la maladie d'Ebstein
Thèse PARIS 1967

6 - BUZZI, A.

Description originale de l'atrésie pulmonaire et de la
sténose tricuspidiennne congénitale
(Delmas 1826)
PRENSA MED. Argent. 20 janv. 1961, 48 N°3 : 155 - 160

7 - FRIEDBERG

L'atrésie pulmonaire

Maladies du coeur Tome II

8 - KANJUH, V., STEVENSON, J., AMPLATZ, K., JESSE, E., EDWARDS

Orifice tricuspide congénitalement agénésique avec atrésie pulmonaire coexistante

Circulation, Déc. 1964, 30 N°6

9- VERNANT, P., CORNU, BINET, J.P.

Rétrécissement rhumatismal associé à une triade de FALLOT

Coeur et Médecine interne - 1962, I N°1

10- ROCACHE, M.

La commissurotomie tricuspide

Thèse PARIS 1967

11- BARNARD, C., and SCHRIRE, V.

Surgical correction of Ebstein malformation with prosthetic tricuspid valve sur

Surgery, 1963 - 54 : 302

12- CARTWRIGHT, R.S.

Total correction of Ebstein's anomaly by means of tricuspid replacement

J. THORACIC. CARDIOVAS. SURG. 1964, 47 : 755

- 13- LILLEHEI, C. and GANNON, P.

Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Method of surgical correction utilizing a ball-valve prosthesis and delayed closure of atrial septal defect
CIRCULATION 1965 31 (suppl. 1) : 9

- 14- DUBOST, CH. et Coll.

Correction chirurgicale directe de la maladie d'Ebstein:
4 cas opérés avec succès
Semaines des Hôpitaux annal. chirurg. Jan. 68, 7 N°1 :
11 -21

- 15- MOUQUIN, KHERUMIAN, K., METIANU

Contribution à l'étiologie génétique des cardiopathies congénitales
Bulletin de L'Académie de Médecine 1956, 140 : 515-523

- 16- LAMY, M.

Genetic and non genetic factors in the actiology of congenital heart diseases : a study of 1188 cases
AM. J. of Human Genetics 1957, 9 : 17 - 41

- 17- ANDERSON

Causative factors underlying congenital heart malformations
Pediatrics 1954, 14 : 143 - 151

18- MACKEOWN

The familial incidence of congenital malformations of the heart

BRI. Heart. Jour. 1953, 15 : 273

19- CAMPBELL, M.

Causes of malformations of the heart

BRIT. MED. J. 1965, 11 : 895

20- BUZZI, G.

Contributions à l'étude des causes des malformations cardiaques congénitales

Thèse PARIS 1967

21- SCHWEISGUTH, O.

Enquête sur l'étiologie de 500 malformations cardiaques congénitales

Recueil de travaux de l'Institut National d'hygiène

1952, IV N°2 : 971 - 981

- TABLE DES MATIERES -

- INTRODUCTION

I-OBSERVATIONS

- A - de notre patient
- B - de son frère
- C - les autres membres de la famille

II-RAPPEL DES ANOMALIES CONGENITALES DE LA TRICUSPIDE

- 1 - l'atrésie tricuspidienne
- 2 - la maladie d'Ebstein
- 3 - l'atrésie pulmonaire associée à une hypoplasie tricuspidienne

III-PARENTES ENTRE NOTRE OBSERVATION ET LES AUTRES ANOMALIES TRICUSPIDIENNES CONGENITALES

- A - avec la maladie d'Ebstein
- B - avec l'atrésie pulmonaire
- C - avec l'atrésie tricuspidienne

IV-DISCUSSION

- A - place nosologique de cette cardiopathie
- B - particularités physiopathologiques
- C - problèmes chirurgicaux posés :
 - 1 - par les anomalies de l'orifice tricuspidien
 - 2 - par l'association sténose tricuspidienne - sténose pulmonaire

3 - par la C.I.A.

D - Etude étiologique de cette cardiopathie familiale

V-CONCLUSION

-:-:-

VU, LE PRESIDENT DE LA THESE

M. BINET J.P.

VU, LE DOYEN HONORAIRE
ADMINISTRATEUR PROVisOIRE
DE LA FACULTE DE MEDECINE

M. BROUET

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
LE RECTEUR DE L'ACADEMIE
DE PARIS

M. MALLET

